

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933-1934 N° 85

Travail du Service du D^r PÉHU (Hôpital Debrousse)
et du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine
(Professeur M. FAVRE)

Les Formes Latentes et les Formes Occultes
de la
Syphilis Congénitale Broncho-Pulmonaire
dans la Première Enfance

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 13 Décembre 1933

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean ROUGIER

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 17 Septembre 1906, à LYON (Rhône)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1933

Les Formes Latentes et les Formes Occultes
de la Syphilis Congénitale Broncho-Pulmonaire
dans la Première Enfance



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933-1934 N° 85

Travail du Service du D^r PÉHU (Hôpital Debrousse)
et du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine
(Professeur M. FAVRE)

Les Formes Latentes et les Formes Occultes
de la
Syphilis Congénitale Broncho-Pulmonaire
dans la Première Enfance

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 13 Décembre 1933

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean ROUGIER

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 17 Septembre 1906, à LYON (Rhône)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1933

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET
BARRAL, ROLLET, DOYON.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC.
Cliniques chirurgicales.....	PAVIOT.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER.
Clinique ophtalmologique	BÉRARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	BONNET.
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	VILLARD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	COLLET.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	GAYET.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	NOVÉ-JOSSERAND.
Chimie biologique et médicale.....	COURMONT.
Chimie organique et Toxicologie.....	CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....	FLORENCE.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	MANCEAU.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie externe	POLICARD.
Pathologie interne	HERMANN.
Pathologie et Thérapeutique générales.....	LERICHE.
Anatomie pathologique	FROMENT.
Chirurgie opératoire	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	FAVRE.
Médecine légale	PATEL.
Hygiène	ARLOING (F.).
Thérapeutique	ETIENNE MARTIN.
Pharmacie et Pharmacologie.....	ROCHAIX.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	SAVY.
	LEULIER.
	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Cnargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie.....	MM. CONDAMIN.
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	THEVENOT (Léon).
Chargé d'un cours d'Embryologie.....	NOEL.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chirurgie expérimentale.....	MM. TAVERNIER.
Stomatologie	PONT

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
MAZEL	WERTHEIMER	EPARVIER	CREYSEL
DUMAS	GATE	GUILLEMINET	DE ROUGEMONT
DUFOURT	DECHAUME	MORENAS	PAUPERT-
DEVIC	BERNHEIM	REBATTU	RAVAULT
GABRIELLE	POLLOSSON	REVOI.	PIGEAUD
MARTIN (Joseph)	CHAMMON	ENSELME	PONTHUS
ROCHET (Ph.)	CIBERT	SEDALLIAN	MALMEJAC

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM PAVIOT, président; FAVRÉ, assesseur;
DEVIC et BERNHEIM

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MA FEMME

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON MAITRE, MONSIEUR LE DOCTEUR PEHU

En nous confiant ce travail, il nous a fourni mainte fois l'occasion de goûter le charme de sa conversation riche de pensée. Dans l'ambiance claire et cordiale de son service nous avons pu apprécier son esprit scientifique élevé et sa bienveillance ; toutes choses qui lui valent la fidélité de ses élèves. Qu'il veuille bien croire à la nôtre et à nos respectueux sentiments de gratitude.

Nous gardons de notre vie hospitalière le souvenir profond que laisse l'enseignement au lit du malade, si attrayant et fécond. A tous les maîtres qui nous ont appris notre métier va notre reconnaissance.

Nous avons passé un semestre d'externat fort utile aux côtés de M. le Professeur PAVIOT. Il nous a marqué sa bienveillance en acceptant de présider notre jury de thèse. M. le Professeur FAVRE nous a conseillé et guidé constamment pour toute la partie anatomo-pathologique de ce travail, qui est sienne. Nous l'en remercions, ainsi que de l'accueil cordial qu'il nous a fait dans son laboratoire : il y règne cette atmosphère de recherche scientifique patiente, rigoureuse et probe, qui nous a rendu spécialement profitables les heures que nous y avons passées. Dans le service de M. le Docteur DEVIC nous avons vécu le premier semestre de notre internat. La gaieté et la bonté de ce maître rendent son enseignement particulièrement vivant. Les circonstances nous l'ont fait rencontrer souvent depuis et il nous a toujours prodigué son amitié. Il le fait encore en siégeant dans notre jury et nous en sommes sincèrement heureux. M. le Docteur BERNHEIM a bien voulu aussi nous juger et nous lui disons notre vive reconnaissance.

Nous avons été l'externe de MM. DESGOUTTES, TAVERNIER, BONNAMOUR, VILLARD et CHALIER. Ce dernier a contribué pour beaucoup à notre formation médicale, par la solide précision de son esprit et son sens de l'objectivité.

A l'internat nos maîtres ont été MM. L. NOVÉ-JOSSERAND, RHENTER, PALLASSE, NICOLAS et BOUCHUT. M. le Professeur J. FROMENT nous a prodigué, à toutes les étapes de notre carrière, son amicale bienveillance et ses conseils;

nous prions cet excellent maître de croire à notre attachement sincère.

Bien d'autres encore, parmi nos maîtres et nos amis, ont droit à notre reconnaissance. Bien que notre orientation médicale ne nous ait pas permis de compter parmi les élèves directs de M. le Professeur BÉRARD, l'intérêt qu'il veut bien nous témoigner nous est précieux et nous lui en exprimons notre vive gratitude. Grâce à M. le Docteur J. BARBIER, qui nous a admis dans le cercle de ses élèves, nous pouvons poursuivre notre instruction médicale. A nos Conférenciers d'Externat et d'Internat nous devons une grande part de nos connaissances et nous ne saurions oublier l'appui dévoué qu'ils nous ont accordé toujours. Nous pensons avec une émotion reconnaissante au premier d'entre eux, M. le Docteur André CHAIX (in memoriam). M. le Docteur Paul GIRARD, vieux camarade d'études, nous a prouvé une fois de plus sa solide amitié en nous aidant à la rédaction de ce travail.

Les Formes Latentes et les Formes Occultes de la Syphilis Congénitale Broncho-Pulmonaire dans la Première Enfance

Prolégomènes

Nous n'avons pas l'intention de faire une revue générale des pneumopathies syphilitiques de l'enfant. Nous voulons nous limiter à l'étude de 14 observations de cas occultes ou latents de syphilis broncho-pulmonaire congénitale de la première enfance, recueillis en 11 ans dans le service de notre Maître, M. PÉHU. Ces observations sont intéressantes à plusieurs titres. En effet, la vérole crée dans le poumon des lésions très variées, actuellement bien connues, dont la forme et le groupement sont différents suivant l'âge des sujets frappés. Chez l'adulte il s'agit le plus souvent de lésions scléro-gommeuses, de scléroses et de dilatations bronchiques constituées. Chez l'enfant, la lésion la plus répandue est encore la dilatation bronchique anatomiquement déterminée et possédant une individualité clinique. La symptomatologie ne diffère pas sensiblement de celle de l'adulte sinon en ce qui concerne les résultats fournis par la radiographie lipiodolée, d'une exécution plus difficile, plus dangereuse, partant moins pratiquée que chez ce dernier. Certaines

formes de l'adulte et de l'enfant, bien que parmi les plus caractéristiques, n'ont jamais été rencontrées sur nos coupes : telles sont les gommes authentiques et les granulies syphilitiques, celles-ci récemment décrites par MM. FAVRE et Noël CONTAMIN (1928), GATÉ, Jean DECHAUME et H. GARDÈRE (1929) et par ROMAND-MONNIER dans sa thèse (1931). En ce qui concerne le nouveau-né, on observe parfois des lésions broncho-pulmonaires récentes et diffuses plus ou moins généralisées au parenchyme. Le type en est la pneumonie blanche de VIRCHOW, affection rare à l'heure actuelle et entraînant la mort du fœtus *in utéro* ou de l'enfant dans les premiers jours de la vie.

*
* *

Nous limiterons d'une façon stricte notre étude aux syphilis broncho-pulmonaires occultes et latentes de la première enfance. M. PÉHU nous a conseillé de l'aborder à la suite de ses recherches cliniques et anatomiques, faites depuis plusieurs années en collaboration avec le Professeur FAVRE. Dès 1927, PÉHU décrivait, avec MALARTRE, les modalités diverses des pneumopathies syphilitiques dans les premières années de la vie. Il a montré dans la thèse de NOLEN (1929), combien elles ont peu de retentissement clinique : elles s'opposent par là aux dilatations bronchiques du grand enfant dont elles semblent constituer le premier stade, purement anatomique. En 1932, PÉHU, FAVRE et BERTOYE publiaient une observation particulièrement intéressante relatant un cas de pachybronchite chez un

enfant de 3 ans. Cette bronchopathie si spéciale, alors bien mise en lumière chez l'adulte par les travaux de M. FAVRE, est ainsi entrée dans le domaine de la pédiatrie. Nous avons pu recueillir, grâce à M. PÉHU, quelques observations nouvelles de pneumopathies latentes de l'enfance et, nous appuyant sur les travaux récents que nous venons de citer, nous avons pu constater des lésions parenchymateuses, scléreuses et péribronchiques, ces dernières étant de beaucoup prépondérantes. Elles pourraient, à elles seules, faire le sujet de cette thèse où elles occupent la première place; toutefois, ce serait laisser dans l'ombre des altérations moins caractéristiques mais qui les accompagnent presque toujours et cela nuirait à l'étude clinique et nosographique que nous ne voulons pas perdre de vue. Nous essaierons donc de dégager, des faits que nous avons observés, les principaux caractères de ces lésions dans la première enfance. Nous n'apporterons pas d'arguments parasitologiques en faveur de la nature syphilitique de ces lésions. La recherche du tréponème n'a des chances de succès que dans des poumons infectés récemment: pneumonie blanche, dilatation bronchique et gommes du nouveau-né. Cette question est d'ailleurs bien définie depuis les travaux de LEVADITI, BEZANÇON et ETCHEGOIN, DE JONG, FAVRE et BÉRIEL, CADE et JAMBON. Parmi les études de langue allemande, celles de SCHNEIDER, et de HERXHEIMER y ont beaucoup contribué. Ces différents auteurs sont d'accord pour admettre l'épuisement rapide du tréponème dans l'organe. D'autre part, l'existence des spirilloses prêtant à confusion

avec l'agent de la syphilis ne permet pas toujours de faire état de sa découverte. Aussi ne l'avons-nous pas recherché.

Le diagnostic de syphilis broncho-pulmonaire a été corroboré par d'autres constatations cliniques et anatomiques : stigmates divers de syphilis congénitale, vérole patente des parents, réactions sanguines (en particulier Wassermann), ostéochondrite ou périostite, lésions du foie et mégalosplénie. Ces éléments, s'ils ne nous apportent pas la certitude, nous semblent fournir une probabilité suffisante, et telle qu'on est en droit de l'exiger en matière de syphilis pulmonaire.

*
* *

Nous croyons nécessaire de préciser dès maintenant les termes que nous emploierons au cours de ce travail et de donner quelques indications sur la valeur que nous leur attribuons. Nous appellerons *syphilis broncho-pulmonaire*, sans plus, l'ensemble des lésions que nous décrivons. En effet, les termes de pneumonie, broncho-pneumonie, ou bronchite syphilitique, utilisés parfois à raison par différents auteurs, supposent une topographie des altérations qui n'existe pas chez nos malades. Encore plus nous garderons-nous de dire qu'il s'agit de pneumonie blanche, bien que certains auteurs aient englobé des lésions bien différentes les unes des autres dans cette appellation. Elle est même appliquée par quelques-uns à des cas concernant des enfants de 2 et même de 5 ans. Cette extension de la valeur du terme ne nous semble pas

justifiée. La pneumonie blanche est une variété anatomique bien définie à peu près spéciale au fœtus et au nouveau-né.

Nous avons spécifié dans le titre que nous envisagerons les formes « occultes et latentes ». Ces deux termes nous paraissent nécessaires pour définir les lésions : les unes sont individualisées cliniquement, les autres reconnues seulement à l'autopsie. On trouve, en effet, dans le dictionnaire de DARMESTETTER et HATZFELD (1926), la signification respective de ces deux mots : « *Latent* = qui ne se manifeste pas à l'extérieur. *Occulte* = dont la cause reste cachée. *Qualités occultes* = qualification donnée par les anciens philosophes aux effets dont la cause restait inconnue. »

CHAPITRE PREMIER

Historique

Il est peu de questions qui aient suscité autant de travaux que la syphilis broncho-pulmonaire. Nous nous garderons de retracer son histoire complète : les points particuliers de celle-ci qui se rattachent directement à notre thèse seront rappelés à propos de l'étude analytique des lésions qui nous intéressent. Nous croyons cependant nécessaire d'évoquer dès maintenant les principales étapes parcourues par ce chapitre important de la pédiatrie. Nous n'adopterons pas, dans cette énumération, l'ordre chronologique, mais un plan nosographique qui a l'avantage de poser d'emblée le problème au point de vue clinique et nous diviserons l'historique de la façon suivante :

1°) La syphilis broncho-pulmonaire du nouveau-né.

2°) Les bronchectasies constituées du grand enfant.

3°) Les formes de la première enfance.

1. — *Syphilis broncho-pulmonaire du nouveau-né*

Le XIX^e siècle a vu naître la notion de pneumopathie syphilitique congénitale. DEPAUL en découvre l'existence en 1837 et lit son mémoire à l'Académie de Médecine en 1851. Dans l'intervalle, en 1847, VIRCHOW en ébauche la description dans les « Archiv für Pathologische-anatomie und Physiologie » et son nom reste attaché à la pneumonie blanche du nouveau-né, seule lésion connue à cette époque et dont LORAIN et ROBIN font, en 1855, la première étude précise ⁽¹⁾. Depuis, de nombreux auteurs étudient la question. Les travaux marquants sont ceux de WEBER (1852), de PARROT (1870). Puis un peu plus tard ceux de HOCHSINGER, de Vienne (1898) : ce dernier n'admet pas qu'une pneumopathie syphilitique constituée dès la naissance soit compatible avec une survie de plus de 3 mois. Ces études concernent des lésions massives entraînant la mort dans la période fœtale ou quelques semaines après la naissance et laissent peu de place aux lésions moins profondes que peut réaliser la vérole chez le tout jeune enfant. En 1870, Daniel MOLLIÈRE insiste sur la fréquence des lésions pulmonaires chez les hérédo-syphilitiques. La thèse d'ANDREAE (1876) est également intéressante à ce point de vue; elle apporte une statistique anatomique précise et l'auteur décrit déjà chez des enfants de quelques heures à 5 mois, des altérations telles que : néoformations du tissu conjonc-

(1), In *Gazette médicale de Paris*.

tif, inflammation des septa alvéolaires, inflammation péribronchique évoluant vers la bronchectasie, et « pneumonie indurative interlobulaire ». BALZER et GRANDHOMME, en 1887, décrivent la dilatation bronchique du nouveau-né : ils trouvent à l'autopsie de leurs malades des dilatations kystiques des bronches séparées par des cloisons épaisses. Histologiquement ils insistent sur l'épaississement et l'ectasie des bronches, sur la destruction des éléments contractiles et sur la sclérose péri-artério-bronchique. Mais leurs observations ne concernent que des hérédo-syphilitiques mort-nés ou n'ayant vécu que quelques heures. MARFAN, en 1892, tout en niant la possibilité de sclérose chez le nouveau-né, dit à propos des lésions pulmonaires spécifiques de ce dernier : « Peut-être existe-t-il des cas où elles sont compatibles avec la vie, où elles sont amendées par un traitement spécifique, peut-être les reliquats se traduisent-ils plus tard par une sclérose pulmonaire avec dilatation des bronches ». Cette bronchectasie serait le résultat d'un processus destructif des axes artério-bronchiques.

L'Anatomie Pathologique contemporaine a fait faire un grand pas à la question avec les travaux de TRIPIER et BÉRIEL, de FAVRE, apportant la notion des processus restructuratifs en milieu inflammatoire. Toute une série de recherches ont d'autre part, contribué à éclaircir le groupe des dilatations bronchiques de l'enfant en extrayant de ce groupe la dilatation « idiopathique » ou « poumon kystique ». Il faut citer les idées pathogéniques exposées par BARD, sur la dilatation idiopathique des organes tubulés, et les faits anatomo-

cliniques apportés par COMBY, RIBADEAU-DUMAS et RAULT, DEBRÉ. M^{lle} CORNÉLIA DE LANGE (1) (d'Amsterdam) fait en 1927 une classification de ces kystes du poumon, fondée sur la pathogénie : il existerait 3 mécanismes producteurs. Le premier serait l'inflammation que réalise la syphilis congénitale dans la vie intra-utérine, d'où il résulte ultérieurement une sclérose pulmonaire avec bronchiectasie. Un second groupe serait constitué par les kystes d'ordre hyperplasique, véritables tumeurs du poumon. Enfin, certaines formes relèveraient au contraire d'un arrêt, ou d'un retard du développement de l'arbre bronchique ; elles seraient de nature hypoplasique.

2. — *Les bronchiectasies constituées du grand enfant*

Elles ont fait l'objet de nombreuses recherches et la notion de sclérose bronchiectasique est devenue classique. HILLER les décrit en 1886. Les travaux de Victor HUTINEL et de son école sont parmi les plus importants qui aient été faits sur ce sujet. Dès 1905, il s'élevait, dans son cours à la Faculté, contre l'opinion, alors courante, du caractère exceptionnel de ces lésions chez l'enfant. En 1911, il fait un exposé très clair de cette maladie dans la *Presse Médicale*. MILHIT, en 1914, apporte des observations à l'appui de ces affirmations et insiste sur le rôle immédiat ou médiat de la vérole

(1) *Acta Paediatrica*, 1927.

dans la genèse de la bronchectasie de l'enfant. NADAL, en 1919, montre dans sa thèse, la fréquence des processus scléreux pleuro-pulmonaires et médiastinaux de l'enfance et leur valeur au point de vue du diagnostic de la syphilis congénitale. Jean HUTINEL enseignait l'importance de l'étude des antécédents, de la recherche des stigmates, la constatation d'une sclérose étendue, la réaction de WASSERMANN, dans les états bronchectasiques à début insidieux : ces recherches lèvent parfois les doutes et permettent d'instituer un traitement spécifique. Vers la même époque, Mariano CASTEX, se fondant lui aussi sur l'étude des manifestations cliniques, des lésions, et des réactions de laboratoire, décrivait successivement, en collaboration avec ses élèves QUEIREL, ROMANO et BRASCOFONT, les pneumopathies, les bronchopathies et les pleuropathies de la syphilis congénitale. Les principales notions qui découlent de ces différents mémoires sont : l'évolution à bas bruit, la révélation clinique à un âge assez avancé, le plus souvent à la suite d'infections secondaires déterminantes.

Mais les observations rapportées par ces auteurs concernent toutes des enfants de plus de 3 ans et certainement entre la naissance et cet âge, il existe une sorte de lacune due à ce que, d'une part, les enfants dont le poumon est lésé dès la naissance ne survivraient pas : d'autre part, les lésions compatibles avec la vie ne s'extériorisent pas et passent inaperçues si on ne les recherche pas systématiquement à l'autopsie. Ou encore le tréponème n'envahirait le poumon qu'après les

autres organes ce qui semble peu probable si l'on songe aux désordres qu'il entraîne parfois dans l'appareil respiratoire du fœtus et du nouveau-né.

3. — *Les formes de la première enfance*

Nous avons vu qu'elles sont considérées comme des raretés. BÉRIEL en cite quelques cas authentiques trouvés dans la littérature et ils ne sont pas nombreux. Nous ne retenons avec lui comme probants que ceux de CORNIL (2 ans) et de WORONICHIN (14 mois). Il conclut à la notion d'exception. Cependant des syphilis broncho-pulmonaires patentes, révélées à cet âge de la vie, ont été rapportées par plusieurs auteurs. Le cas de GREENFIELD (1876) peut bien être considéré comme ressortissant à la syphilis congénitale. Il concerne un enfant de 12 mois. Mais, sans développer davantage ce point particulier, M. DUTSCH, faisant une étude critique de ce cas, dit que GREENFIELD tient ce petit malade pour syphilitique bien que « rien ne démontre chez lui l'existence de l'infection. Le poumon gauche était compact, très étendu. Sa coupe avait une coloration jaune, un peu blanchâtre ; l'examen microscopique a montré les signes d'une pneumonie interstitielle : présence de tissu fibreux abondant au sein des cloisons interalvéolaires. Les parois elles-mêmes étaient épaissies. L'endothélium pulmonaire était conservé, mais manifestement hyperplasié. » Etant donné d'une part ces altérations confirmées par l'examen anatomique, d'autre part, la présence de gommes dans d'autres or-

ganes, on est autorisé à admettre qu'il s'agit bien là d'une syphilis broncho-pulmonaire observée chez un enfant de 12 mois.

On sait également que depuis de longues années, M. HOCHSINGER (de Vienne) consacre des recherches approfondies au thème de la syphilis congénitale dans l'enfance. La première partie de son livre intitulé « Etudes sur la syphilis héréditaire » (1898), contient trois chapitres dans lesquels est envisagée la nosologie de la syphilis pulmonaire. Mais il s'agit surtout des lésions produites par le spirochète sur le tissu pulmonaire dans les tout premiers temps de la vie. M. HOCHSINGER intitule même le chapitre VI « Sur la syphilis pulmonaire congénitale et les inflammations pulmonaires non syphilitiques dans les premiers jours de la vie ». Il expose le caractère histologique et anatomique des manifestations pulmonaires et insiste sur la difficulté que, souvent, on éprouve pour faire une distinction entre la syphilis, d'une part, et la tuberculose congénitale ou les lésions broncho-pneumoniques dues à des infections non spécifiques, d'autre part. Un grand nombre de pages est consacré à l'exposé des formes anatomiques observées chez les nouveau-nés morts à la naissance ou ayant vécu peu de jours. Toutefois, au chapitre VII (pages 370 et 371), il signale que, éventuellement, les altérations pulmonaires peuvent se traduire en clinique par de la dyspnée, de la cyanose et de la matité, cette dernière plus ou moins étendue. Un peu plus loin (page 388), il se livre à une critique sévère du cas rapporté par SZONTAGH (1888), de « Pneumonie blanche chez un enfant de 5 ans 1/2 ». A ses yeux, il ne s'agit pas de syphilis congénitale. Ce

qui lui fait admettre que, en réalité, chez cet enfant, la syphilis est acquise, c'est la présence de condylo-
mes à l'anus. M. HOCHSINGER pense que, à cet âge, (5 ans) cette altération dermo-épidermique ne saurait être causée par une infection congénitale. Il critique également l'examen histologique dont il estime qu'il est insuffisant. Quoiqu'il en soit, les chapitres consacrés par cet auteur à la syphilis pulmonaire congénitale, ne renferment qu'une étude brève des formes que nous dénommons « occulte ou latente » et l'esprit de l'auteur ne s'est pas arrêté sur la signification qu'on doit leur accorder.

En 1911, le Professeur Victor HUTINEL, signale que les petites dilatations des bronches peuvent se développer à titre exceptionnel avant 3 ans et qu'elles sont alors toujours dues à la syphilis congénitale. M. DUTSCH (de Wiesbaden) a publié en 1915, un intéressant travail sur un cas de périangiocholite gommeuse et pneumonie syphilitique chez un enfant de « presque 2 ans » (il était âgé de 22 mois). Il n'a d'ailleurs été observé que bien peu de temps, puisque, examinée le 3 août 1912, cette fillette est décédée le lendemain même. L'auteur signale cependant que la petite malade toussait depuis environ 6 mois et que, depuis 3 semaines, toux et oppression avaient augmenté considérablement, en même temps que la santé générale de l'enfant déclinait. L'examen physique a montré une matité prononcée dans la partie supérieure des deux hémithorax ; elle prédominait un peu à droite. A l'auscultation, quelques râles de petit calibre ; respiration rude en avant. Le foie et la rate tous deux débordaient des fausses côtes de trois tra-

vers de doigt. La période d'observation a été fort courte puisqu'on a pu l'examiner seulement dans le cours d'une journée. Il était donc difficile d'établir un diagnostic précis. M. DUTSCH fournit sur l'autopsie et l'examen histologique des poumons de très intéressants détails. Il analyse très minutieusement les lésions. De cet examen, il ressort qu'il s'agit d'une syphilis broncho-pulmonaire. On en trouve en effet toutes les caractéristiques : néoformations alvéolaires avec épithélium cubique, développement exagéré du tissu fibreux aussi bien dans les espaces interlobulaires que dans les espaces interacineux, infiltrations leucocytaires diffuses ou collectées en amas, altérations marquées, allant même jusqu'à la destruction, des fibres élastiques. Il n'est pas douteux qu'on peut tenir les lésions pour authentiquement causées par la syphilis congénitale. Mais la rédaction du mémoire de M. DUTSCH n'est pas homogène. Tout d'abord il fait un résumé des travaux publiés sur l'anatomie-pathologique de la syphilis broncho-pulmonaire. Il signale ensuite les publications concernant les altérations hépatiques : car, dans le cas rapporté par M. DUTSCH, l'enfant présentait aussi une périangiocholite gommeuse. Il insiste sur le fait que, le plus souvent, les altérations pulmonaires sont si intenses qu'elles ne permettent pas la survie. Il dit ceci (page 212) : « il se dégage de l'ensemble de la littérature que les enfants avec inflammation pulmonaire de cause syphilitique, demeurent en vie seulement quelques mois. ANDREAE a observé l'âge de 5 mois. HELLER aussi donne comme maximum 2 mois. Seulement le cas de GREENFIELD a atteint l'âge de 12 mois ». C'est donc la

particularité du cas qu'il rapporte d'avoir permis une vie de 22 mois.

Mais, dans cet article, comme au surplus dans ceux qui ont été écrits récemment à ce sujet, on ne trouve pas mise en relief l'idée que nous soutenons ; à savoir que, dans cette période de l'enfance, l'examen anatomique permet de constater la présence d'altérations broncho-pulmonaires qui ne ressortissent ni à la pneumonie blanche de VIRCHOW, ni à la dilatation des bronches constituée. Dans l'étude détaillée que M. ZAPPERT a consacrée en 1916, à la clinique de la syphilis héréditaire de l'enfant, il est mentionné que le plus souvent les symptômes engendrés par les lésions pulmonaires sont nuls ou très estompés. Il rappelle que PARROT tenait le diagnostic de ces lésions pour impossible. Il dit aussi que certains auteurs comme M. HOCHSINGER, signalent que chez des nourrissons peuvent survenir des accès de dyspnée et de cyanose au cours de ces altérations pulmonaires. Dans un cas de STANLEY, il est fait mention d'une hémoptysie. Dans des travaux français récents, on trouve des observations intéressantes. MM. APERT, GIRARD et MICHEL ont rapporté en 1919, l'histoire d'un enfant de 3 ans, mort d'une véritable « granulie scléro-gommeuse ». Il faut citer également les considérations de MARFAN (1922), de RIBADEAU-DUMAS et LACOMME (1925) sur les broncho-pneumonies traînantes à foyers récidivants du premier âge, dans lesquelles la syphilis joue un rôle. DE JONG et LESTOCQUOY ont publié en 1926, une observation clinique et anatomique très complète de broncho-pneumonie chronique due à la vérole chez un nourrisson de 9 mois. En avril 1928, a été tenue à

Wiesbaden, une réunion de la Société allemande de Pathologie. Deux rapports y ont été présentés sur l'anatomie pathologique de la syphilis congénitale. Le premier, dû à M. HERXHEIMER, concerne les processus généraux de cette infection. Le second a été écrit par M. Paul SCHNEIDER (de Darmstadt). L'auteur y expose avec beaucoup de détails les altérations propres à chaque organe. On y trouve, résumée substantiellement, l'anatomie pathologique de la syphilis congénitale pulmonaire. M. SCHNEIDER admet deux grandes formes de lésions : l'une diffuse, l'autre nodulaire, sur chacune desquelles il fournit d'intéressantes données. Mais on n'y trouve pas des indications détaillées sur les lésions survenant après la naissance. Toutefois, M. SCHNEIDER y fait allusion. A la page 195 de ce rapport, il écrit ceci : « Dans les lésions qui commencent seulement à la naissance le processus peut se développer après la vie intra-utérine. Dans de tels cas, THOMSEN a vu souvent survenir de la sclérose et de la nécrose par infections secondaires, de telle façon qu'il était bien difficile d'établir une distinction entre les lésions syphilitiques et celles qui ne le sont pas. Si, également, ont fait abstraction de cas plus anciens de syphilis pulmonaires diffuses, indiqués par HOCHSINGER comme non à l'abri de la critique chez le nourrisson et chez le petit enfant (*Kleinkind*), pourtant l'observation de DUTSCH concernant un enfant de 2 ans me paraît à moi prouver suffisamment qu'aussi une pneumonie diffuse syphilitique peut se développer dans la période extra-utérine. Toutefois la pneumonie nodulaire est plus souvent rencontrée chez le nourrisson ».

Dans la discussion qui a suivi la présentation des

rapports, quelques médecins de langue allemande, M. RÆSSLE, M. LÆSCHKE, M. LUBARSCH, ont parlé de pneumonie interstitielle non syphilitique survenant chez des nourrissons. Cette lésion expliquerait à leurs yeux certains cas de morts inopinées. M. RÆSSLE cite des cas de ce genre survenus chez des enfants qui pendant la vie s'étaient présentés sous les apparences de suralimentés ou ayant les attributs du « status thymolymphaticus ». A s'en tenir aux courtes indications fournies par le procès-verbal de la réunion, l'origine non syphilitique de cette pneumonie interstitielle n'est pas catégoriquement établie. M. SCHNEIDER objecte avec justesse que l'absence du spirochète dans les lésions peut bien tenir à l'effet produit sur le parasite lui-même par la médication alors que les altérations existent.

En 1928, MM. NAVARRO et BERETERVIDE (de Buenos-Aires) signalent des observations d'enfants de moins de 3 ans, porteurs de stigmates de syphilis congénitale, et chez lesquels des poussées de « bronchite asthmatique » ont cédé au traitement spécifique. Ils insistent sur le rôle du terrain dans la genèse de l'état asthmatique, mais malheureusement, n'apportent aucune preuve anatomique de leur affirmation.

Plus récemment encore, en 1932, Jean HUTINEL, dans son volume sur l'Hérédo-syphilis (clinique et thérapeutique) dit à la page 74 : « nous avons observé avec le Docteur LESNÉ et M^{lle} HOUZEAU, une pneumopathie chez un hérédo-syphilitique « floride », mort à 3 mois. Les lésions, que nous préciserons, ultérieurement, étaient déjà évoluées et constituées par des plages de

pneumonie blanche avec des gommes en voie de formation. Ce sont de tels cas qui peuvent, ultérieurement se transformer en pneumopathies scléro-gommeuses de la seconde enfance ». Enfin, nous résumerons au chapitre clinique, une observation fort intéressante et très détaillée ayant trait à un enfant de 3 ans, publiée dans la *Pédiatrie* en 1932, par MM. CELLINA et MACCHI.

Mais ce sont là, pour la plupart, des formes apparentes, ayant eu pendant la vie des manifestations cliniques plus ou moins marquées : broncho-pneumonie, épisodes de dyspnée et cyanose, syndrome asphyxique, image radiologique plus ou moins révélatrice. Nous apportons avant tout des observations de formes occultes et latentes. M. PÉHU a déjà attiré l'attention sur ces formes, et il est intéressant de constater qu'en éliminant, à une exception près, de notre statistique les malades de plus de 3 ans, nous avons pu recueillir 10 cas que nous réunissons d'après l'âge, dans le tableau suivant :

V. Roger	L. Gino	C. Gilberte	B. Edmée	C. Paulette
2 mois	3 mois	4 mois	10 mois	10 mois
G. Jacques	G. Georges	L. Christiane	D. Yvette	C. Mireille
14 mois	17 mois	2 ans	3 ans	4 ans

Nous exposerons également l'histoire de 4 cas où le diagnostic a été établi pendant la vie. L'âge de ces enfants est le suivant :

V. Alphonse	P. Noël	R. Jeannette	M. Pierre
23 mois	2 ans	3 ans	3 ans 1/2

Aussi bien aurions-nous pu fixer une limite d'âge moins stricte, les syphilis pulmonaires latentes existant chez des enfants plus âgés : ces cas ont été décrits par MM. PÉHU et MALARTRE et ont fait l'objet de la thèse de NOLEN. Depuis quelques années, il semble que l'idée d'exception en matière de syphilis pulmonaire, longtemps classique, à Paris tout au moins, soit battue en brèche par les recherches cliniques et anatomiques fines, et les idées nouvelles sur les scléroses. Nous reportons sur ce point aux travaux de LETULLE et DALSACE, de ROUBIER et GAUTHIER, sur les formes latentes et larvées de la syphilis pulmonaire et de la dilatation des bronches, de M. FAVRE sur les scléroses pulmonaires et les bronchopathies chez les syphilitiques, et aux conclusions de la Conférence de la Syphilis Héréditaire de 1925.

CHAPITRE II

Observations de syphilis broncho-pulmonaires latentes (Service de M. le Docteur Péhu, Hôpital Debrousse)

Nous publions 10 observations dans lesquelles la nature syphilitique de la lésion broncho-pulmonaire a été reconnue seulement à l'autopsie.

OBSERVATION I

D... Yvette, 3 ans. Entrée à l'Hôpital Debrousse, salle d'Espine, le 8 septembre 1931, décédée le 12 septembre 1931 ⁽¹⁾.

DIAGNOSTIC. SYPHILIS BRONCHO-PULMONAIRE ET CARDIOPATHIE. — *Amenée pour oppression et toux depuis huit jours en même temps que pour crises convulsives. Dyspnée assez marquée avec tracé thermique normal. Rate non perçue.*

Radiographie thoracique pratiquée le jour avant la mort: ombres diffuses ou presque dans l'hémithorax droit avec élargissement considérable de l'ombre hilare.

(1) Cette observation a été publiée dans le *Journal de Médecine de Lyon*, du 20 décembre 1932, par MM. FAVRE, PÉHU et BERTOYE.

Décès survenu rapidement par dyspnée de plus en plus accusée.

AUTOPSIE. — Pachybronchite accusée généralisée; poumons splénisés; endocardite mitrale.

HISTOIRE CLINIQUE. — Amenée à l'Hôpital parce que, depuis plusieurs mois, cette enfant présentait un état général médiocre, une toux fréquente. Depuis une semaine, l'état s'aggrave et on a constaté chez elle des crises convulsives.

Aucune particularité dans les antécédents héréditaires.

Pas de syphilis avouée des parents.

Les crises convulsives ont commencé il y a huit jours : elles se traduisent par des mouvements convulsifs généraux, avec cyanose des lèvres ; elles se sont produites plusieurs fois dans la journée, et dans ces derniers jours, leur fréquence a été plus grande.

Examen, le 8 septembre 1931 : enfant dyspnéique. Auscultation : sous la clavicule droite, râles muqueux et sous-crépitants de moyen volume ; à gauche, en avant et en arrière, ronchus et sibilances. Foie volumineux, déborde de trois travers de doigt. Rate non perçue malgré recherches attentives.

L'examen physique du cœur ne montre aucune particularité.

L'exploration du système nerveux périphérique : négative.

Liquide céphalo-rachidien normal (cytologie et chimie).

Réaction de Wassermann dans ce liquide : négative.

Deux cutiréactions à la tuberculine pratiquées pendant le court séjour de l'enfant à l'Hôpital ont été négatives.

Dans le service elle a pris plusieurs crises convulsives au cours desquelles on a pu constater de la raideur des membres, du plafonnement des yeux et des mains crochétées.

Malgré les signes d'une bronchite diffuse bilatérale et

même de foyers à droite, malgré une dyspnée forte, on est frappé par l'absence de fièvre. Le tracé de la température oscille entre 37° et 37°5 régulièrement pendant les six jours où la fillette a été observée à l'Hôpital.

RADIOGRAPHIE. — La radiographie thoracique (9-9-31) montre une obscurité généralisée aux deux hémithorax. Sur ce fond tranchent des images bronchovasculaires plus accentuées qu'à l'état normal. Les bronches principales, surtout à droite, sont plus visibles, plus larges et plus ramifiées. Des deux côtés, à peu près également, apparaissent des ébauches d'images lobulaires. Mais elles ne sont pas caractéristiques. On a l'impression de poumons « en stase vasculaire ».

L'aire d'opacité cardiaque est régulièrement élargie. Les cavités débordent plus que normalement la colonne vertébrale à droite.

Décès survenu après dyspnée et cyanose de plus en plus accentuées.

Traitement spécifique commencé au sulfarsénol.

AUTOPSIE. — Elle a été pratiquée le 15 septembre 1931. Vu par sa face postérieure, le poumon droit présente le long de la languette postérieure juxtavertébrale, sur une hauteur de 5 à 6 centimètres et une longueur de 1 centimètre, et à la base sur une largeur de 3 à 4 centimètres, un état de splénisation et de dépôt pleural avec pénicillations vasculaires. Epanchement bilatéral. On remarque la présence d'adhérences pleurales, surtout marquées à gauche où une bride épaisse et ancienne relie le bord inférieur à la coupole diaphragmatique et où le poumon adhère dans toute sa hauteur avec le cul-de-sac costo-vertébral. Du côté droit, quelques adhérences disséminées.

A la bifurcation trachéale, autour des grosses bronches, autour de l'œsophage, multiples ganglions d'aspect inflammatoire, gros, de consistance molle. En aucun point on ne constate de calcification, d'induration ou de caséification.

A la coupe frontale des poumons, on constate les particularités suivantes : tous deux sont le siège d'un œdème intense. La section montre sur les deux poumons un aspect bigarré constitué par des zones congestives et des zones de parenchyme normal. Macroscopiquement, il ne semble pas qu'il y ait de la broncho-pneumonie; en aucun point les bronches ne laissent sourdre du pus. Ce qui frappe surtout, c'est l'état du système bronchique. *Celui-ci présente dans sa totalité l'aspect typique de la « pachy-bronchite ».*

Les deux poumons sont atteints, le droit peut-être un peu plus que le gauche ; les deux sommets moins que les bases. Les bronches sont plus épaisses que normalement; elles paraissent plus nombreuses ; car elles sont visibles en des points éloignés du hile où on ne les voit pas normalement.

Sur la coupe des poumons, elles font ordinairement saillie, leur branche de section dépassant d'un bon millimètre la surface du parenchyme qui les entoure. Elles se groupent, en certains points, en véritables bouquets de deux ou trois bronches. Les parois bronchiques sont notablement épaissies et cerclées d'une zone scléreuse, translucide.

Le cœur paraît un peu plus volumineux que normalement : les gros vaisseaux de la base (aorte et artères pulmonaires), sont élargis et étalés. A l'ouverture du cœur, on constate que l'orifice mitral présente des altérations considérables : vu par sa face supérieure, il conserve son aspect habituel de fente allongée, mais cette fente est limitée par un bourrelet épaissi et dur qui la bride et la rend imperméable au doigt. Du côté ventriculaire, les valvules sont symphysées, cartonnées. La petite valve de la mitrale est soudée à la paroi postérieure du ventricule.

Les valvules sigmoïdes de l'orifice aortique ont perdu également leur souplesse : elles sont rigides, ne s'affaissant pas comme normalement au contact de la paroi aor-

tique. Symphyse légère entre deux valvules, au voisinage de leur point d'insertion.

Le foie volumineux a une teinte jaunâtre qui rappelle le foie gras : mais il n'est pas mou et même en certains points il crie sous le couteau comme un foie scléreux.

Reins d'aspect entièrement normal.

Rate de 35 grammes : rien à signaler.

Examen des centres nerveux (cerveau, cervelet, bulbe) : rien à signaler.

En résumé, il s'agit d'une fillette de 3 ans, décédée au bout de quelques jours seulement à l'Hôpital Debrousse. Elle présentait des signes de bronchite diffuse bilatérale avec images radiographiques de nombreux noyaux opaques, des deux côtés. Ces manifestations respiratoires ont été accompagnées d'une apyrexie complète.

Macroscopiquement, l'autopsie a montré d'une part une pachybronchite bilatérale accusée, dans un parenchyme pulmonaire congestionné et d'autre part, une endocardite mitrale laquelle ne s'était traduite pendant la vie par aucun signe d'auscultation. *Il n'a été relevé à l'autopsie aucune trace anatomique d'une tuberculose parenchymateuse ou ganglionnaire.*

EXAMEN HISTOLOGIQUE

ASPECT GÉNÉRAL DES LÉSIONS: LEUR TOPOGRAPHIE. — Le poumon examiné à un faible grossissement, pour juger des lésions d'ensemble, révèle des particularités très remarquables et que l'on a rarement l'occasion d'observer.

Ce qui frappe tout d'abord, c'est le développement dans ce poumon d'une sclérose étendue, dense, de topographie singulière, qui engaine les bronches et les vaisseaux pulmonaires et découpe le parenchyme en îlots plus ou moins volumineux. Déjà, à ce petit grossissement, on constate en effet que le parenchyme est très modifié, qu'il forme des plages d'un tissu compact où le dessin alvéolaire a disparu. Dans les zones où il subsiste, on

observe un épaississement très considérable des cloisons interalvéolaires.

ETAT DES BRONCHES. — Les bronches, noyées dans les nappes de sclérose sont remarquables par l'épaississement de leurs tuniques : c'est surtout la tunique externe, la gaine fibreuse de la bronche qui présente au maximum ces lésions d'hyperplasie. Cette hyperplasie n'est pas absolument régulière, elle forme autour de la bronche des manchons d'inégale épaisseur. Aux points où l'épaississement bronchique est le plus considérable on peut dire que les bronches apparaissent trois fois plus épaisses que normalement.

Déjà, à ce petit grossissement, il est facile de reconnaître que la lésion la plus importante de la bronche peut être définie par une *péribronchite*. Cet épaississement de la gaine externe n'est pas uniquement constitué de tissu fibreux, les gros mamelons néoformés péribronchiques se distinguent du tissu fibreux par leurs réactions colorantes, leur acidophilie, l'aspect en tourbillon des éléments qui les constituent; ils sont en grande partie formés de tissu musculaire lisse ce que vérifient les colorations spéciales de ce tissu et l'examen à de plus gros grossissements. Les cartilages sont immergés dans ce tissu fibro-myomateux.

Une autre particularité des bronches qui retient également l'attention au premier examen est le développement des glandes bronchiques beaucoup plus volumineuses qu'à l'état normal. Ces glandes présentent des lésions déjà très nettes à un faible grossissement et qui consistent dans la transformation des acinis muqueux en un tissu réticulé dont les plages envahissent parfois la plus grande étendue du lobule glandulaire. Ces lobules anormalement développés se prolongent jusqu'à la lumière de la bronche par des canaux excréteurs, la plupart très dilatés. Ils forment des entonnoirs largement évasés, ouverts à la surface de la bronche. Ils sont comblés par un exsudat réticulé et présentent des dilatations telles qu'elles deviennent en

réalité de véritables invaginations profondes, des diverticules, des prolongements de la cavité bronchique.

La muqueuse proprement dite est relativement peu épaissie, les bourgeons qui accidentent sa lumière se montrent à ce grossissement diffusément infiltrés d'éléments cellulaires.

L'aspect général des bronches ainsi épaissies et engainées, dont le système glandulaire est anormalement développé, est tout à fait singulier.

VAISSEAUX ET SCLÉROSE PÉRIVASCULAIRE. — La sclérose n'est pas seulement péribronchique mais périvasculaire. Dans ses larges nappes, on rencontre des vaisseaux remarquables par leur calibre. Il n'est pas toujours facile de déterminer leur nature ; les uns très agrandis ont une tunique musculaire relativement épaisse et compacte, et paraissent être des artères, d'ailleurs de dimensions anormales et à très large lumière; les autres, à lumière irrégulière présentent seulement par places des formations musculaires ; ils doivent être tenus probablement pour des veines. Leur lumière, nous l'avons dit, est irrégulière, déformée qu'elle est par des saillies, des bourgeonnements de tissu fibreux. De ces saillies, les unes appartiennent à des épaississements du tissu fibreux périvasculaire qui, très développé en certains points, refoule la paroi vasculaire; les autres sont nettement dus à un processus d'endovascularite.

ÉTAT DU PARENCHYME. — Entre ces larges coulées de tissu fibreux qui engainent les vaisseaux et les bronches, le parenchyme, nous l'avons dit, apparaît très modifié ; nulle part il ne se montre normal. Sur de grandes étendues il est transformé en un tissu très riche en cellules et en petits vaisseaux à parois épaissies. La marque du tissu pulmonaire se reconnaît seulement à de petites cavités arrondies ou sinueuses qui sont le reliquat des alvéoles extrêmement réduits par l'épaississement du tissu interalvéolaire. On peut même dire qu'en certains points, à ce petit

grossissement, le parenchyme pulmonaire a disparu et qu'il s'y est substitué un tissu conjonctif néoformé, riche en éléments cellulaires. Dans les points où le dessin alvéolaire persiste, il est devenu grossier; à la dentelle normale s'est substitué un tissu à mailles épaisses, massives et irrégulières.

Les petites bronches intervalvéolaires apparaissent engainées de tissu fibreux, leur lumière est comblée par des amas de cellules cylindriques ciliées. Ces amas sont remarquablement denses, comme s'il s'était produit dans la cavité une véritable culture de ces cellules cylindriques ciliées.

Le Myocarde présente des lésions très étendues de sclérose. Il s'agit d'une sclérose insulaire qui apparaît tantôt sous l'aspect de plaques stellaires de minimes dimensions, tantôt sous celui de vastes plages d'un tissu conjonctif pauvre en éléments cellulaires. Des cavités vasculaires plutôt que des vaisseaux à parois propres, sont creusées dans ce tissu de sclérose. Leur lumière est d'ordinaire irrégulière, étroite, rétrécie par des bourgeonnements conjonctifs. La répartition en foyers de la sclérose est très frappante. Dans l'intervalle de ces foyers le myocarde est normal.

Le Foie présente les caractères d'un foie de stase. Les capillaires des lobules sont partout dilatés. En plusieurs points les espaces portobiliaires se montrent anormalement larges et comme épaissis.

En résumé, des principales lésions qui frappent à une vue d'ensemble de ce poumon, la plus marquée est une sclérose très développée qui s'est organisée autour des bronches et des vaisseaux suivant l'axe des pédicules broncho-vasculaires. Elle descend jusqu'au parenchyme lui-même. Rien ne rappelle ici les broncho-pneumonies, les hépatisations; les scléroses post-inflammatoires communes, que l'on peut observer chez l'enfant. On ne note nulle part

dans le parenchyme leurs réactions ordinaires : œdème, alvéolites fibrino-leucocytaires, etc...

L'examen à un plus fort grossissement permet d'ajouter quelques détails à ceux que nous avons relevés. En ce qui concerne la sclérose, il est à noter qu'elle est formée d'un tissu compact tendiniforme, très peu riche en éléments cellulaires et en fibres élastiques. On ne retrouve du tissu élastique qu'autour des bronches où il est réparti d'une façon très irrégulière dans la tunique externe de la bronche. Il forme là des sortes de pelotons irréguliers, qui entourent et pénètrent les formations myomateuses signalées dans la paroi externe des bronches. L'infiltration d'éléments cellulaires notée dans la muqueuse des bronches est formée uniquement de cellules mononucléées : cellules conjonctives rondes, lymphocytes, cellules plasmatiques.

L'étude du parenchyme lui-même montre que le réseau élastique a été totalement disloqué. Dans ce qui subsiste des cavités alvéolaires on rencontre des cellules de revêtement desquamées dont quelques-unes sont chargées de pigment, et quelques éléments de la série conjonctive.

Il faut également relever dans ces cavités, parfois très réduites, ou dans les nappes inflammatoires, en des points où le tissu pulmonaire est profondément modifié, la présence d'amas de cellules cylindriques ciliées formant de courts tronçons de rubans composés de quelques cellules juxtaposées. On peut voir ces cellules former des amas plus volumineux, arrondis, véritables boules de cellules épithéliales. La présence de ces éléments est d'explication difficile ; on peut penser qu'ils sont le reliquat de petites bronches étouffées dans la sclérose. Il est en tout cas intéressant de noter leur présence et leur relative abondance au sein de cette lésion pulmonaire interstitielle.

En somme, ce poumon présente des modifications profondes dues au développement d'une sclérose massive ordonnée par rapport aux pédicules broncho-vasculaires.

Sur presque toute son étendue, cette sclérose est formée d'un tissu conjonctif dense : c'est une sclérose grossière, remarquablement peu riche en éléments cellulaires. Autour des bronches, la sclérose est devenue élastigène et myogène, elle augmente considérablement l'épaisseur des conduits aériens dont le système glandulaire est hyperplasié et dont les canicules excréteurs ectasiés, servent d'amorce à des diverticules profonds de la cavité bronchique.

La sclérose s'étend jusqu'au parenchyme alvéolaire qui est le siège d'un processus interstitiel diffus, bouleversant alvéoles et petites bronches. Cette sclérose est installée en tous ces points avec un minimum de réaction de la part des éléments qu'elle envahit.

OBSERVATION II.

L... Christiane, 15 jours. Entrée le 10 juin 1925. Décédée le 3 juin 1927, à l'âge de 2 ans (1).

Prématurée de 7 mois et demi. Elle est envoyée dans le service pour être mise en couveuse.

Rien à signaler dans les antécédents.

A l'entrée: enfant bien constituée.

Examens pulmonaire et cardiaque négatifs. Pas d'hypertrophie du foie ni de la rate.

Un mois après, un coryza bilatéral, persistant, fait son apparition. Une culture du mucus nasal ne décèle pas la présence de bacilles de Loeffler. On note un effondrement de la racine du nez. La rate déborde d'un travers de doigt environ.

(1) Les observations n^{os} 2, 3 et 4 sont empruntées à la thèse de M. Jacques NOLEN (Lyon, 1929).

Le 29 janvier de l'année suivante, on note que l'enfant est oppressée. On observe du tirage, le battement des ailes du nez, une dyspnée accusée. La température est de 40°. A l'auscultation on entend de nombreux râles sous-crépitaux, prédominant en arrière et à droite.

Au bout de quelques jours, ces phénomènes s'amendent. L'enfant cependant se développe mal, sans raison apparente.

La température reste irrégulière, elle présente des clochers qui atteignent parfois 40°.

Un nouvel épisode pulmonaire se produit, six mois après, qui se traduit par une élévation de la température, de la dyspnée, des râles sous-crépitaux; puis, tout rentre dans l'ordre.

Traitement spécifique aux frictions mercurielles.

AUTOPSIE LE 4 JUIN 1927. — Quelques adhérences pleurales prédominant au niveau de la partie supérieure du poumon droit.

POUMON DROIT. — Le parenchyme a, dans l'ensemble, une coloration gris rosée assez uniforme sauf au niveau du lobe supérieur, où il présente une coloration rosée plus accentuée. A ce niveau, on peut faire sourdre par la pression un liquide d'œdème. Le parenchyme est creusé de cavités disposées en nid d'abeilles. Les bronches, petites et moyennes, sont béantes, leur calibre est nettement augmenté. Ces lésions sont prédominantes au niveau du tiers supérieur. Le reste du parenchyme est sillonné de traînées blanchâtres fibreuses.

La plèvre est épaissie.

POUMON GAUCHE. — Beaucoup moins altéré. Cependant, on y retrouve également quelques dilatations bronchiques.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Le parenchyme est profondément bouleversé. Les bronches, les alvéoles et les espaces conjonctivo-vasculaires

sont remaniés. Les bronches de petit et gros calibre présentent un état inflammatoire avec desquamation incomplète de l'endothélium de revêtement au-dessous duquel le chorion est infiltré de plasmocytes et parcouru par des néo-vaisseaux volumineux dont les lumières sont bourrées de globules rouges. En certains points, début de sclérose avec fibroblastes et traînées collagènes.

Les alvéoles pulmonaires ont, en partie, disparu, remplis par des cellules polyédriques ou arrondies, parfois chargées de pigments. Le revêtement endothélial est devenu cubique, et, par places, on remarque dans les cloisons interalvéolaires des amas de plasmocytes.

Les espaces conjonctivo-vasculaires sont occupés par des vaisseaux atteints d'endo-périartérite, et, à distance, ils se prolongent par des travées de tissu conjonctif jeune avec des fibroblastes séparés les uns des autres par une substance interstitielle abondante, avec, autour des petits vaisseaux, des traînées lympho-plasmocytaires et des nodules de plasmocytes à l'intérieur desquels on remarque des reconstructions épithéliales en pleine évolution.

En plusieurs points, nous avons trouvé, près des espaces conjonctivo-vasculaires ou dans les parois des bronches, une hyperplasie considérable de petites fibres fusiformes, éosinophiles, fibrillaires, semblant être des cellules musculaires et donnant l'apparence de petits myomes.

Les lésions les plus remarquables de ce poumon sont le développement des nappes de tissu conjonctif qui labourent le parenchyme, c'est la transformation profonde, sur de larges nappes, du parenchyme alvéolaire auquel se substitue un tissu conjonctif, riche en nouveaux vaisseaux, dans les mailles duquel on trouve des éléments cellulaires variés : cellules conjonctives, cellules lymphocytiformes, cellules plasmiques, leucocytes polynucléaires isolés, et, surtout une abondance extrême de cellules acidophiles du revêtement respiratoire isolées ou groupées pour donner lieu, par places, à la formation de petits tubes, de cavi-

tés arrondies, de dispositifs irréguliers mais très nombreux de construction épithéliale, extrêmement remarquables par leur nombre et leur densité. Dans bien des points où elles subsistent encore, les parois alvéolaires sont épaissies et présentent des bourgeons, en grand nombre, d'alvéolite végétante.

OBSERVATION III.

L... Gino, 3 mois; entré le 10 août 1925. Décédé le 4 septembre 1925.

Amené parce qu'il tousse.

Antécédents héréditaires : Père certainement syphilitique. Mère ayant présenté au cours de la grossesse, des accidents cutanés pour lesquels elle a subi une série d'injections intramusculaires.

Antécédents personnels : Premier enfant, né vingt jours avant terme.

Histoire clinique. — Présente une toux moniliforme avec cyanose au cours des quintes; elle est accusée, fréquente, mais n'a pas les caractères d'une toux de compression.

Râles sous-crépitants, de timbre métallique, au niveau du tiers inférieur des deux poumons. Rate débordant d'un travers de doigt.

RADIOGRAPHIE. — Ombre mal délimitée à la partie moyenne de l'hémithorax droit, médiastin normal.

Périostite ossifiante légère, bilatérale, au niveau des tibias et du fémur, de nature certainement syphilitique.

Un traitement spécifique a été fait.

AUTOPSIE LE 6 SEPTEMBRE 1925. — Des deux côtés, mais surtout à droite, la moitié inférieure de chaque poumon est splénisée de coloration violacée, rougeâtre. Au niveau du lobe inférieur droit, sur toute l'étendue de la surface pleurale apparaissent de nombreuses granulations, du vo-

lume d'une tête d'épingle, hémisphériques, faisant une saillie d'un demi-millimètre.

Le lobe inférieur gauche a le même aspect d'ensemble ; de plus, après lavage, la surface de section a un aspect nettement alvéolaire en nid d'abeilles ou en rayon de miel. Le parenchyme est dense, carnifié, sans donner l'impression macroscopique de la pneumonie blanche.

Rate : 10 grammes.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Le parenchyme pulmonaire est profondément remanié par un processus inflammatoire diffus qui intéresse les bronches, les alvéoles pulmonaires et les gros espaces conjonctivo-vasculaires.

Sur les divers fragments examinés, nous n'avons pas rencontré de bronches de gros calibre, mais toutes les petites bronches sont profondément altérées. Leur lumière est remplie d'éléments cellulaires qui sont : soit des polynucléaires, soit de grandes cellules arrondies chargées de pigment, soit des débris de muqueuse desquamée par lambeaux. La paroi de ces bronches est altérée ; les éléments endothéliaux sont tantôt disparus, tantôt modifiés : ils perdent alors leur caractère cilié, deviennent cubiques, ou bien, au lieu de garder leur régularité, sont soulevés sous la forme d'un bourgeonnement qui fait saillie à l'intérieur de la cavité. Au-dessous du revêtement endothélial, il existe un processus inflammatoire très varié où l'on retrouve, d'une part, des néo-vaisseaux capillaires gorgés de sang, d'autre part une infiltration constituée en grande partie par des plaques scléreuses qui dissocient les éléments musculaires de l'armature normale de la bronche. Par places, il existe une légère sclérose avec des fibroblastes et un peu de tissu collagène délié prenant légèrement les colorants électifs ; mais il s'agit d'un tissu conjonctif jeune qui est le début d'une sclérose en évolution.

Le parenchyme pulmonaire est profondément boule-

versé, et, sur de larges surfaces, il devient difficile de reconnaître aucune trace des formations histologiques normales. On se trouve, au premier abord, en présence de nappes d'un tissu conjonctif très richement cellulaire en certains points, plus fibreux en d'autres, parcouru par un très grand nombre de vaisseaux. Dans ces larges plages, on ne trouve plus de formations alvéolaires. Rien n'indiquerait que l'on est en face d'un tissu pulmonaire si certains éléments cellulaires dont nous allons parler ne permettraient d'établir le diagnostic histologique de l'appareil modifié par cette sclérose.

Au contact des bronches ou des espaces conjonctivo-vasculaires, on trouve des nodules plasmocytaires au milieu desquels existent des éléments cellulaires cubiques, acidophiles, disposés en rubans. Ces éléments s'identifient facilement : ce sont des cellules de revêtement respiratoire que leur caractère épithélial, l'aspect de leur protoplasma et de leur noyau, leur réaction acidophile, leur mode de groupement, permettent d'identifier. On les voit réparties dans le tissu de jeune sclérose vasculaire que nous avons décrit ; elles apparaissent tantôt isolées, tantôt réunies en petits groupes ; on les voit fréquemment se mettre en ordre épithélial, former de courts rubans dont les deux extrémités peuvent se rejoindre pour constituer alors une sorte de petite cavité kystique, arrondie ou ovale. On reconnaît là les formations décrites sous le terme impropre de néo-formations alvéolaires et qu'il est plus juste de désigner du terme de « figures de reconstruction épithéliale en milieu inflammatoire ». En certains points, cependant, de ces nappes inflammatoires, on devine, plutôt qu'on ne les distingue véritablement, d'anciens alvéoles dont les cloisons sont fortement épaissies ; on y trouve des vaisseaux gorgés de sang et, entre eux, de nombreux plasmocytes. Le revêtement endothélial est irrégulier, le plus souvent cubique. Dans la lumière de l'alvéole s'étaient de grandes cellules polygonales ou arrondies, souvent chargées de débris pigmentaires.

La plèvre est épaissie, contient de gros vaisseaux, est le siège d'une infiltration cellulaire de surface constituée par des polynucléaires et quelques plasmocytes.

Les espaces conjonctivo-vasculaires nous montrent des vaisseaux présentant des lésions de périvascularite avec prolifération de la tunique conjonctive épaissie, dense, et, par places, infiltrée de plasmocytes; mais il s'agit d'un tissu de sclérose relativement jeune qui ne dessine pas de grandes travées scléreuses et qui n'est nulle part chargé d'anthracose. Une artériole est oblitérée par du tissu organisé.

De l'examen de ces préparations on doit retenir :

1° Que l'on ne se trouve pas en présence d'un état broncho-pneumonique du type commun : broncho-pneumonie à streptocoques, à pneumocoques... On n'observe pas, autour des bronches, ces réactions alvéolaires polymorphes, caractéristiques des broncho-pneumonies aiguës.

2° On est en présence d'un processus broncho-pulmonaire dont l'étude histologique indique qu'il évolue certainement depuis un temps assez prolongé, qu'il a profondément remanié le parenchyme en substituant aux formations alvéolaires un tissu conjonctif de sclérose plus ou moins dense, riche en cellules plasmatiques et en cellules de revêtement respiratoire qui s'organisent pour former des figures de reconstruction épithéliale. De telles inflammations pulmonaires ainsi caractérisées se rencontrent fréquemment autour de gommes, de dilatations, bronchiques et semblent bien être une des lésions caractéristiques des pneumopathies interstitielles de nature syphilitique.

Foie transformé par des lésions de nécrose et de dégénérescence grasseuse totale lui donnant un aspect aréolaire. Presque aucune cellule hépatique n'est intacte.

Les espaces porto-biliaires apparaissent relativement normaux, avec un tissu conjonctif peut-être un peu développé sans lésion manifeste des vaisseaux ni infiltration cellulaire.

OBSERVATION IV.

C... Mireille, 4 ans. Entrée le 19 novembre 1926. Décédée le 18 février 1927.

Antécédents. — Parents en bonne santé. Huit frères ou sœurs dont trois sont morts en bas âge.

Elle-même, née à terme, nourrie au sein, a marché à un an.

Histoire clinique. — En septembre 1925, l'enfant a été atteinte de douleurs vives, généralisées, aux articulations; ces dernières étant tuméfiées. Puis l'enfant s'est mise à tousser, était oppressée. Le 1^{er} août, un œdème a fait son apparition et l'on trouva alors de l'albumine dans les urines.

A l'entrée : un peu d'oppression ; léger œdème des malléoles.

Souffle d'insuffisance mitrale et éclat anormal du second bruit.

L'examen pulmonaire révèle une respiration un peu soufflante et quelques râles humides, peu nombreux, à la base droite.

Le foie est augmenté de volume. Pas d'ascite. La rate n'est pas perçue.

Réflexes normaux. Pas d'albumine dans les urines. Pas de signes de spécificité.

Le diagnostic porté est celui de rhumatisme cardiaque évolutif.

A la fin du mois de décembre, apparaissent des signes pulmonaires, siégeant principalement dans l'aisselle droite. Ils consistent en de très nombreux râles sous-crépitaux et en frottements pleuraux. Température à clochers atteignant parfois 40°.

Pas de Traitement spécifique pratiqué.

AUTOPSIE LE 14 FÉVRIER 1927. — L'ablation du plastron sterno-costal est laborieuse en raison des adhérences intimes, celluleuses et fibrineuses, qui l'unissent au péricarde. Petite quantité de liquide citrin dans la cavité pleurale gauche, sans adhérences. Par contre, à droite, adhérences assez serrées, surtout au niveau du lobe inférieur.

Poumon gauche : La moitié supérieure présente une coloration d'un rouge vineux ; au sommet le parenchyme a un aspect à peu près normal ; les bronches ne sont nullement dilatées. Toutefois, surtout à la partie postérieure, apparaissent des figures stellaires à deux ou trois rayons.

Plus bas, principalement au niveau du hile, le calibre des bronches est certainement augmenté ; elles apparaissent béantes à la coupe, mais ne sont pas entourées de sclérose.

C'est au niveau du lobe inférieur que les lésions sont les plus apparentes et les plus accusées. La section des canaux bronchiques présente une béance anormale, le calibre bronchique est augmenté ; mais, là encore, il n'existe pas, autour des canaux, de zone scléreuse. Autour des dilatations bronchiques, le parenchyme a une consistance dure ; par pression on fait sourdre un liquide d'œdème. Les grosses bronches contiennent un pus crémeux, homogène et abondant.

La plèvre est épaissie.

Poumon droit : Lésions identiques mais de moindre intensité.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Le parenchyme pulmonaire est profondément remanié par un processus inflammatoire interstitiel subaigu à tendances scléreuses et qui bouleverse profondément la topographie alvéolaire.

1° *Etude des bronches* : Les grosses bronches sont le siège d'un remaniement très important. Dans l'une d'entre elles, notamment, la muqueuse a complètement dis-

paru. A sa place s'étale un tissu de granulations avec polynucléaires, et, au-dessous de ce tissu existent des néo-vaisseaux gorgés de sang, séparés par des infiltrations de lymphocytes et surtout de plasmocytes. Le tout repose presque immédiatement sur le cartilage.

Les cartilages bronchiques sont séparés du parenchyme pulmonaire par un tissu de sclérose lâche, pauvre en cellules, très riche en vaisseaux et en néo-capillaires, contenant des fibres nerveuses et des glandes bronchiques. En certains endroits les néo-capillaires sont confluent donnant au tissu un aspect caverneux. En d'autres points le tissu scléreux est plus dense, il forme de petits nodules fibromateux. Les formations glandulaires sont hyperplasiées. Dans les petites bronches, même état inflammatoire ; dans certaines, l'épithélium cilié a disparu ; dans d'autres il est soulevé par les néo-vaisseaux sous-jacents et dessine des villosités plus ou moins irrégulières dans la lumière.

2° *Le parenchyme* : Les altérations ne sont pas uniformes, et lorsqu'on examine un fragment de poumon assez étendu on observe des points dissemblables d'aspect. Les lésions les plus avancées sont celles où s'est substituée au tissu pulmonaire une véritable nappe de tissu conjonctif où la densité des fibres conjonctives est variable ; tantôt ces fibres abondent, tantôt elles sont beaucoup plus réduites et le tissu de sclérose jeune est très riche en cellules. Ces nappes d'inflammation conjonctive interstitielle sont très riches en vaisseaux capillaires néoformés qui leur donnent parfois un aspect angiomateux. Dans ce tissu conjonctif on trouve en abondance tantôt éparses tantôt réunies en courts rubans, des cellules respiratoires acidophiles. En des points voisins, l'architecture pulmonaire est encore reconnaissable ; elle est beaucoup moins bouleversée, mais, ici encore, des altérations très étendues sont manifestes : il existe une sclérose interlobulaire réalisée par de larges bandes d'un tissu lamelleux très peu dense contenant de nombreux néo-vaisseaux. Les cloisons intervalvéolaires pré-

sentent souvent un épaississement énorme et sont parcourues par des vaisseaux de nouvelle formation. Ces cloisons bourgeonnent dans la cavité alvéolaire qu'elles tendent à combler par un processus qui rappelle la pneumonie dite hyperplasique. Ce processus d'alvéolite végétante est, dans ce cas, particulièrement marqué. Il est curieux de noter l'existence, en certains points, de réactions cellulaires à polynucléaires : on peut les observer dans les nappes conjonctives, en des points où toute trace structurale alvéolaire a disparu. La réaction à polynucléaires d'ailleurs n'est jamais pure. Aux polynucléaires s'associent des cellules conjonctives, des plasmazellen, des cellules de revêtement respiratoire. On retrouve également des infiltrats de polynucléaires dans certaines petites bronches, dans certaines cavités alvéolaires. Ce qui frappe, c'est l'irrégularité de leur distribution, leur mélange à d'autres éléments cellulaires, leur étroite circonscription. Cette infiltration nodulaire est différente à la fois de l'abcès, du grain jaune ordinaire de la broncho-pneumonie, et bien davantage encore des alvéolites suppuratives que l'on rencontre souvent en très grand nombre.

Les espaces conjonctivo-vasculaires sont également le siège d'une sclérose avec lésions de péri-artérite. La forme des vaisseaux leur est imprimée par le tissu scléreux voisin, et de ce fait, leur lumière est irrégulière. Pas de lésion d'endartérite.

3° *La plèvre* : Elle présente un aspect très particulier : elle est formée de deux zones, l'une interne formée de trousseaux fibreux et de capillaires confluent, l'autre, superficielle, est formée par un fin réticulum feuilleté, et limitée du côté de la lumière pleurale par une ligne irrégulière, villosité, que doublent des coagulations séreuses, le tout sans infiltration cellulaire nette. Les vaisseaux sont dilatés et gorgés de sang. Donc il existe une réaction pleurale à tendance sclérogène.

En résumé : lésions bronchiques caractérisées par de la sclérose péribronchique avec dissociation de l'armature musculaire. Processus parenchymateux dans lequel il faut remarquer surtout l'épaississement progressif des cloisons conjonctives étouffant les lumières alvéolaires.

Le myocarde : présente en certains endroits une infiltration cellulaire minime au niveau des cloisons conjonctives interfasciculaires.

OBSERVATION V.

B... Edmée, 10 mois; entrée le 7 octobre 1932, décédée le 14 mars 1933.

Amenée pour diarrhée et vomissements.

Antécédents héréditaires : Parents en bonne santé; c'est le premier enfant. Sa mère n'a pas eu de fausse-couche.

Antécédents personnels : née à terme à la Charité avec un poids normal. Nourrie au sein 12 jours puis mise en nourrice à la campagne. On ignore alors la façon dont elle fut nourrie et soignée.

Dans le service où elle a fait 2 séjours l'enfant a été soignée pour hypotrophie et hydrocéphalie légère. Ponction lombaire négative. Wassermann négatif. Aucun signe objectif à part une bronchite diffuse légère à l'auscultation. Radiographie osseuse négative. A la radiographie pulmonaire : accentuation de la trame broncho-vasculaire. L'enfant végète et meurt hypotrophié.

Traitement pratiqué : Tous les 15 jours régulièrement une série de 10 frictions mercurielles.

AUTOPSIE LE 16 MARS 1933. — Pas d'adhérence pleurale ni d'épanchement.

Le poumon droit a un aspect externe normal. A la coupe, il s'affaisse mal sur la table. Les bronches sont nettement turgescentes ; leurs parois sont épaisses, leur calibre un peu augmenté. Splénisation légère de la base avec issue de muco-pus à la pression. Les fragments surnagent. Le parenchyme est labouré par des travées de sclérose, bandelettes blanchâtres qui vont se perdre dans la région sous-pleurale.

Le poumon gauche s'affaisse bien à la coupe. Les bronches ont un aspect normal. On trouve seulement quelques travées scléreuses dans le parenchyme.

La rate pèse 8 grammes. Le foie est normal et pèse 210 grammes.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

1° *Les bronches* présentent un anneau scléreux important qui englobe les glandes bronchiques et les formations cartilagineuses.

2° *Les vaisseaux* présentent des lésions de sclérose considérables. Les grosses artères comme les petites artérioles sont entourées par de véritables anneaux épais constitués par un tissu conjonctif dense sans éléments inflammatoires. Pas de lésions d'endartérite.

3° *Le parenchyme* est normal. Il faut signaler seulement un épaississement très modéré de la trame alvéolaire.

4° *La plèvre* est le siège d'un épaississement discret constitué par des formations conjonctives denses sans éléments inflammatoires.

Ces lésions existent dans les deux poumons mais sont plus accentuées dans le poumon droit.

En somme sur cette coupe on voit à l'état pur une sclérose péribronchique et périvasculaire, une légère pachypleurite sans lésion importante du parenchyme.

OBSERVATION VI

C... Paulette, 10 mois. Entrée le 1^{er} août 1932. Décédée le 1^{er} septembre 1932.

L'enfant est envoyée dans le service par M. le Docteur GATÉ.

Antécédents héréditaires : Le père a eu une coxalgie, une sœur est soignée à Hauteville. En outre, le père s'est présenté au mois d'avril à la consultation de M. le Docteur GATÉ pour une éruption de plaques sur les lèvres, des céphalées et une dysphonie. Depuis lors on a fait au ménage un traitement spécifique intensif.

Antécédents personnels : Née à terme à la Charité avec un poids de 3 kg. 300 et un placenta de 530 grammes. Nourrie au sein jusqu'à 2 mois puis au lait de vache et aux bouillies.

L'histoire pathologique de l'enfant a commencé dès le deuxième mois : elle se met à périliter, rejette ses tétées, et présente une éruption cutanée, c'est à ce moment que toute la famille se décide à une consultation dermatologique et en même temps que les parents on traite l'enfant au néosalvarsan. Depuis ce moment elle fait différents séjours à l'hôpital et elle a successivement une coqueluche et une broncho-pneumonie.

Dans le service on constate : une desquamation palmaire et plantaire, vestige du pemphigus pour lequel on l'a traitée à l'Antiquaille. Des signes pulmonaires constitués par de la dyspnée et un peu de cyanose, des râles fins dans les deux poumons. La radiographie thoracique montre un foyer de splénisation à la partie moyenne du poumon droit.

L'enfant s'alimente difficilement, elle devient nettement athrepsique, son métabolisme basal est abaissé de 45 %,

le coefficient respiratoire est abaissé à 0.45 et la malade meurt assez rapidement.

Traitement pratiqué : Frictions mercurielles et sulfarsénol, simultanément.

Nous n'avons pas eu en mains le compte-rendu de l'autopsie.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

La coupe intéresse un fragment important de poumon qui présente des lésions : 1° parenchymateuse; 2° scléreuse.

1° *Les lésions parenchymateuses* sont uniquement représentées par des plages de pneumonie interstitielle voisinant avec des plages d'aspect sensiblement normal mais où il existe cependant quelques vésicules emphysémateuses. Dans les zones de pneumonie interstitielle hyperplasique, au lieu de la fine dentelle du parenchyme pulmonaire normal, on ne voit plus qu'une plage cellulaire. Dans cette plage sont parsemées des cavités aériennes de petite dimension, circulaires, mais ces cavités ne sont pas contiguës, elles sont séparées par des nappes importantes de tissu compact. Ce tissu est constitué par des cellules mononucléées, quelques-unes franchement éosinophiles rappelant par plus d'un point, les cellules cubiques que l'on rencontre dans la syphilis pulmonaire, mais qui, en aucun point, ne se réunissent pour former des bandelettes ou des néocavités.

2° *La sclérose* : Il existe une sclérose indiscutable de la trame interlobulaire. Les cloisons interlobulaires, au lieu d'être grêles, prennent une proportion considérable et forment de larges bandes séparant les lobules. Les fibres conjonctives y sont groupées en faisceaux assez lâches qui leur donnent un aspect lamelleux. Mais surtout cette coupe nous paraît intéressante par l'intensité des phénomènes exsudatifs qui frappent ces bandes scléreuses. Sur les coupes colorées à l'Hématéine-éosine-safran on voit nettement l'infiltration oedémateuse qui imbibe ces bandes

scéléreuses et leur donne un aspect myxomateux. En d'autres points les fibres collagènes colorées en jaune par le safran sont dissociées par des flaques que l'éosine colore en rose. Enfin, en d'autres endroits, les fibres conjonctives au lieu de se colorer en jaune par le safran prennent uniquement l'éosine comme les fibres précollagènes. L'infiltration cellulaire est réduite à quelques cellules éparses dans les flaques œdémateuses et constituée avant tout par des lymphocytes auxquels s'ajoutent quelques rares polynucléaires.

On rencontre également quelques néovaisseaux.

On ne voit pas de bronches cartilagineuses assez importantes pour que l'on puisse décrire histologiquement les lésions de pachybronchite. Mais il existe autour des artérioles une sclérose pérovasculaire intense qui rejoint la sclérose interlobulaire.

OBSERVATION VII.

C... Gilberte, 4 mois, née le 22 septembre 1932, décédée le 23 février 1933.

DIAGNOSTIC (M. le Docteur Péhu) : *Syphilis congénitale : forme majeure. Vestiges facilement reconnaissables, dont une éruption cutanée du type roséole.*

Altérations osseuses : ostéochondrite généralisée d'une moyenne intensité avec perte de substance de la métaphyse du tibia droit.

Cachexie progressive. Décès par méningite cérébro-spinale.

Antécédents héréditaires : Le père est syphilitique traité depuis 4 ans soit en ville, soit à l'Antiquaille.

La mère n'a pas été traitée sous prétexte d'un Wassermann négatif. Mais elle a eu 6 grossesses : le premier

enfant prématuré de 6 mois et demi, a vécu 10 minutes. Le deuxième, prématuré de 7 mois, a vécu deux heures. Le troisième, né à terme, est mort à 1 an de broncho-pneumonie. Les deux suivants sont vivants et bien portants.

Antécédents personnels : La petite Gilberte est née à terme à domicile, elle a été nourrie au sein pendant 2 mois, puis au lait de vache. Pas de maladie grave à signaler jusqu'à l'entrée à l'hôpital.

Dans le service, l'enfant est amenée parce qu'elle a de la fièvre depuis 3 jours et des « gerçures » aux lèvres.

A l'examen il s'agit de façon évidente d'une syphilis congénitale grave. Les fissures labiales sont cutanéomuqueuses ; leur localisation est surtout commissurale. Eruption cutanée à type de roséole constituée par des taches lenticulaires de teinte fauve. Dans la région fessière, érythème papulo-érosif avec aspect jambonné des plaques ulcérées ; certaines d'entre elles occupent le fond des plis. La roséole est généralisée et donne à tout le corps une teinte bistre.

Ecoulement nasal séro-sanguinolent bilatéral et effondrement de la racine du nez.

Le foie est très gros, déborde de trois travers de doigt le rebord thoracique. La rate est hypertrophiée, elle est nettement perçue à la palpation.

Pas de signe pulmonaire à l'auscultation. La radiographie pulmonaire est négative.

Les radiographies osseuses montrent des lésions d'ostéochondrite évidente, en particulier sur la partie proximale du tibia droit qui présente au niveau de la métaphyse une image en bec de perroquet à la partie interne, indiquant une perte de substance osseuse.

Enfin cette enfant de 4 mois pèse 4050 grammes.

L'enfant contracte une méningite typique. Une ponction lombaire ramène un liquide limpide contenant 27 lympho-

cytes par mm^3 , 0 gr., 60 d'albumine par litre, le sucre est diminué, le Wassermann très positif.

Echec de la ponction de la fontanelle qui ne retire que quelques gouttes de sang.

Traitement pratiqué : Frictions et sulfarsenol, simultanément.

AUTOPSIE :

Poumon droit : Il existe une scissure supplémentaire qui partage le lobe inférieur en deux parties inégales. Cette scissure est incomplète, elle commence à l'union de la face antérieure avec la face postérieure et s'étend jusqu'à la scissure inférieure normale. Dans l'ensemble le lobe inférieur a une coloration générale violacée extérieurement. A la coupe, coloration bigarrée rouge un peu foncée et plutôt jaune. Sur une coupe frontale on remarque une proportion paraissant un peu insolite de tissu conjonctif péri-bronchique et des vaisseaux très ramifiés, très apparents. Les canaux bronchiques sont plus béants que de coutume sans toutefois que leur paroi soit très épaissie. Le parenchyme est dense. A la pression il s'écoule un liquide œdémateux, un peu trouble, aéré. Les deux autres lobes ne présentent que peu de particularités, sauf, en certains points, un liquide œdémateux, assez abondant, finement aéré. Il n'y a pas dans ce poumon de signe manifeste de broncho-pneumonie.

Poumon gauche : Même aspect d'ensemble ; lobe inférieur congestionné ; atélectasié, avec beaucoup de liquide d'œdème ; béance moindre des canaux bronchiques.

Poids : 16 grammes sans lésions apparentes.

Foie : De coloration jaune chamois et violacé par endroits. A la coupe on trouve en un seul point, à la face supérieure du lobe droit, sur un espace de 1 cm., une zone où le parenchyme est induré et a nettement une coloration cilex ; cette coloration d'ailleurs est visible à l'extérieur et attire l'attention. La capsule n'est pas épaissie. On ne

découvre aucune autre altération macroscopique. Poids : 190 grammes.

Reins peu colorés d'aspect jaunâtre.

Cerveau : Lésions évidentes de méningite cérébro-spinale cloisonnée, il n'y a d'ailleurs pas de pus fluide mais uniquement des exsudats jaunes verdâtres de la région frontale, temporale et dans la zone du vermis, l'examen bactériologique des exsudats montre des méningocoques et quelques courtes chaînes de streptocoques.

Système osseux : Ostéochondrite du tibia droit avec signe de Wegner positif. Petite gomme jaunâtre à la face interne de la partie proximale. Ebauche de périostite à la partie moyenne de la corticale interne. Lésions moins accentuées du tibia gauche mais signe de Wegner également positif.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

1° *Lésions bronchiques* : Les lésions des grosses bronches sont très accusées. L'épithélium est totalement desquamé. Les glandes bronchiques ont subi une hypertrophie considérable et forment de larges coulées qui s'insinuent entre les fibres du tissu conjonctif jusqu'à une certaine profondeur. Les cartilages sont très développés, irréguliers de forme et de calibre, entassés les uns sur les autres d'une façon comparable aux tuiles d'un toit. Le tissu conjonctif péribronchique, anormalement développé, est constitué par des trousseaux de fibres collagènes dissociées par des flaqes œdémateuses noyant tous les éléments de la paroi bronchique. On trouve également quelques filets nerveux mais il paraît difficile de parler d'une véritable hypergénèse.

2° *Lésions parenchymateuses* : Le parenchyme pulmonaire est le siège de lésions alvéolaires représentées par une exsudation légère infiltrée par des cellules histiocytaires. A certains endroits cette infiltration est telle qu'il

semble exister de véritables foyers splénisés. Mais la paroi elle-même de l'alvéole reste peu modifiée, sans phénomènes hyperplasiques.

La préparation est divisée par de véritables ficelles de sclérose interlobulaire constituées par un tissu très jeune, lâche, fasciculé, et qu'une exsudation extrême transforme en un tissu myxomateux. Ces ficelles vont s'insérer par places sur la plèvre qui apparaît alors comme rétractée. Les vaisseaux interlobulaires sont le siège d'une sclérose légère, jeune, non infiltrée.

3° La plèvre est épaissie, le chorion sous-pleural étant le siège d'une infiltration oedémateuse et contenant des capillaires dilatés et des néo-vasseaux qui lui donnent par endroits un aspect télangiectasique.

OBSERVATION VIII

G... Georges, 17 mois, né le 19 août 1931, décédé le 25 janvier 1933.

L'enfant séjourne dans le service avec sa mère, nourrice à la salle Ste-Cécile.

Antécédents héréditaires: le père de l'enfant est bien portant, la mère est habituellement en bonne santé, elle ne tousse pas, ne présente aucun antécédent qui puisse faire soupçonner la syphilis; cependant le Wassermann que l'on fait systématiquement au moment de l'admission des nourrices a été positif; on en a refait un second : légèrement positif.

Antécédents personnels : né à terme, nourri dans d'excellentes conditions, au sein par sa mère, l'enfant est très éveillé, de corpulence et de taille normale. Il ne présente aucun stigmate de syphilis congénitale; il n'a eu aucune maladie sérieuse.

Mort rapide, inopinée, avec hyperthermie à 41°, convulsions généralisées, puis coma.

Traitement pratiqué : néant.

AUTOPSIE :

Poumon gauche : lobe inférieur uniformément splénisé, sans pus dans les bronches, mais présentant à l'examen sur le fond rouge uniforme du parenchyme, une série de canaux bronchiques saillants et un peu plus béants que de coutume ; ces bronches ne sont pas entourées d'une zone scléreuse macroscopiquement visible. Cet aspect anormal se prolonge jusqu'à environ 1 cm. de la surface pleurale, et l'on note cet aspect sur une large étendue du lobe. Il faut signaler en outre à la partie moyenne de ce lobe, au voisinage du médiastin, d'assez nombreuses traînées fibreuses blanchâtres à dispositif vaguement stellaire. Le reste du parenchyme ne montre pas dans l'ensemble une altération quelconque.

Poumon droit : d'aspect congestif dans son ensemble, avec prédominance sur le lobe inférieur mais pas de pus dans les bronches et pas d'hépatisation vraie. A la partie moyenne du lobe supérieur, à 1 cm. environ de la surface pleurale, on trouve un peu de béance des canaux bronchiques, sans altération accentuée de leur pourtour. Dans l'ensemble le parenchyme pulmonaire droit est d'un rouge violacé.

Cœur normal.

Foie normal.

Rate de 35 grammes sans altération aucune, ni péri-splénite.

Cerveau normal. Aucune altération macroscopique de méningite.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Nous avons trouvé dans cette coupe des lésions des bronches, du parenchyme, et des cloisons interlobulaires.

1° *Les bronches* présentent des lésions très marquées qui portent moins sur la muqueuse qui semble intacte que sur la paroi.

La muqueuse, en effet reste en place, quoique la lumière soit obstruée partiellement par du liquide d'œdème. Le chorion sous-muqueux est infiltré par de très nombreux éléments cellulaires : lymphocytes et quelques plasmocytes. Il contient des capillaires dilatés qui forment tout autour de la lumière un véritable anneau angiomateux. Il existe en certains points des îlots lymphoïdes.

Les glandes bronchiques forment des masses de glandes en grappe que l'on retrouve souvent assez loin de la lumière. L'épithélium est peu altéré. L'armature musculaire de la glande est dissociée par l'infiltration cellulaire et par des néovaisseaux ; les fibres musculaires forment quelques trousseaux épars dans la paroi.

Les cartilages ne sont pas augmentés de volume mais ils sont entourés par un manchon fibreux très épais dont les fibres tourbillonnent à certains endroits, réalisant un aspect fibromateux.

Les nerfs sont parfaitement reconnaissables ; ils sont nombreux mais d'aspect sensiblement normal.

2° *Le parenchyme* est modifié par des lésions variables suivant les points de la coupe. En certains endroits la lumière alvéolaire est simplement remplie par un exsudat peu infiltré d'éléments cellulaires. En d'autres points, au contraire, la lumière est entièrement comblée par des éléments cellulaires ; polynucléaires et mononucléaires acidophiles. Dans certaines régions de la coupe les altérations prédominent sur les septa alvéolaires. Ils réalisent des aspects de pneumonie hyperplasique avec des capillaires gorgés de sang.

Les vaisseaux intralobulaires sont entourés d'une sclérose pariétale totale. Leur tunique musculaire a disparu entièrement de telle sorte que la paroi n'est plus qu'une gangue scléreuse épaisse et très régulièrement circulaire. Cet as-

pect existe sur de petites artérioles et sur les artères volumineuses des pédicules bronchiques importants. Dans ces dernières la tunique musculaire est réduite mais doublée d'un adventice scléreux, compact, épais; des vasa-vasorum nombreux et volumineux cheminent dans cette paroi fibreuse. Il faut remarquer sur cette coupe que, malgré l'importance du processus conjonctif périvasculaire, la lumière des vaisseaux n'est pas déformée. Pas de lésions d'endartérite.

3° *Les cloisons interlobulaires* sont particulièrement intéressantes à étudier chez ce malade : elles semblent laisser entrevoir la genèse des scléroses interlobulaires. Les fibres conjonctives sont dissociées par des flaqes d'œdème sans infiltrat cellulaire, qui semblent, à leur périphérie le siège d'une coagulation plasmatique. On trouve dans ces flaqes un réseau de fines fibrilles d'aspect précollagène.

En résumé il s'agit d'une pneumopathie en pleine évolution, surprise au début, caractérisée par des lésions portant sur tous les éléments. Elle a vraisemblablement pour avenir une pneumonie interstitielle, une sclérose interlobulaire, de la pachybronchite. Mais si l'on a bien l'impression d'être en face d'une lésion spécifique on ne trouve cependant aucune transformation cubique de l'épithélium pulmonaire.

OBSERVATION IX

G... Jacques-Claude, 14 mois, né le 26 décembre 1930. Décédé le 7 février 1932. Amené à l'hôpital Debrousse le 20 janvier 1932 pour paralysie des quatre membres, non ou peu douloureuse.

A présenté à l'hôpital Debrousse une pseudo-paralysie de Parrot avec lésions osseuses manifestes décelées par la radiographie des membres inférieurs.

Le traitement spécifique a été pratiqué aux frictions mercurielles.

AUTOPSIE :

Poumon gauche : macroscopiquement : une coupe frontale montre que les ramifications broncho-vasculaires sont plus apparentes qu'à l'état normal. Dans la région hilare, spécialement en arrière, sur une étendue égale à celle d'une pièce de 5 fr., les bronches ont une disposition stellaire manifeste et plusieurs d'entre elles sont plus béantes qu'à l'état ordinaire. La coupe du lobe supérieur surtout en son centre à 1 cm. 1/2 de la surface pleurale et sur une étendue d'un cm. carré environ, présente quelques arborescences blanchâtres, avec un peu de béance des vaisseaux. L'ensemble du parenchyme a une coloration un peu hortensia.

Poumon droit. Même aspect du hile.

Rate : 12 grammes.

Aucune altération macroscopique des autres viscères.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

1° *Les bronches*. La coupe intéresse une grosse bronche dont la paroi est transformée par une sclérose qui réalise de façon parfaite l'aspect de la pachybronchite. La lumière est considérablement réduite par rapport à l'épaisseur de sa paroi et à l'importance de ses cartilages. L'épithélium est entièrement desquamé, on ne retrouve que quelques franges de cellules épithéliales à l'intérieur de la lumière bronchique. Dans le stroma sous-épithélial existe une sclérose assez riche en éléments cellulaires. Mais surtout il y a des plages scléreuses considérables où sont noyés les éléments. On y rencontre des fibres musculaires disposées en trousseaux, sans qu'on puisse préciser s'il s'agit d'une dissociation de l'armature musculaire normale ou d'une sclérose myogène.

Les vaisseaux, artères et veines, sont difficiles à différencier en raison des modifications qui frappent leur adventice. Leur lumière est tortueuse, étranglée par endroits par de

véritables brides scléreuses, ou rétrécie par des végétations. Les fibres musculaires de la paroi vasculaire sont dissociées par du tissu de sclérose. Ces lésions frappent tous les vaisseaux, gros ou petits ; la sclérose s'oriente autour du vaisseau pour constituer des îlots scléreux périvasculaires dans lesquels la lumière se trouve réduite à une fente étoilée à peine visible. Par ailleurs, ce tissu de sclérose est infiltré autour des vaisseaux par un exsudat albumineux qui se colore en rose pâle avec l'éosine : cet exsudat forme entre les fibres des flaques œdémateuses qui donnent au tissu conjonctif immédiatement périvasculaire un aspect myxomateux.

Les altérations des vaisseaux lymphatiques sont plus difficiles à préciser sur cette coupe.

Les lésions des glandes bronchiques sont très nettes. Elles forment de véritables coulées qui s'immiscent loin de l'épithélium bronchique, rappelant en tous points les formations pseudo-adénomateuses des néo-canalicules biliaires. Mais surtout on est frappé par l'existence en certains points de microkystes développés aux dépens de l'épithélium des glandes, et par le calibre irrégulier de ces glandes dont on voit l'épithélium cylindrique devenir cubique puis aplati.

Il existe également des troncs nerveux importants et quelques cellules ganglionnaires. Il s'agit presque toujours de fibres amyéliniques présentant une légère réaction hyperplasique du périnèvre.

On ne trouve pas, tout au moins sur les coupes que nous avons eues entre les mains, de figures myomateuses analogues à celles que M. FAVRE a décrites.

On note dans un petit coin de la coupe que les cartilages sont colorés en bleu, ce qui serait un indice de transformation calcique.

2° *Le parenchyme* présente des lésions d'exsudation intra-alvéolaire, ainsi qu'un épaissement des septa. L'îlot scléreux péribronchique a des limites nettes et ne se prolonge pas à l'intérieur du lobule. Mais il envoie dans les cloi-

sons interlobulaires de larges bandes scléreuses pauvres en cellules, qui donnent à l'îlot de pachybronchite un aspect étoilé.

OBSERVATION X

V... Roger, 2 mois, entré le 1^{er} février 1929, décédé le 5 mars 1929. L'enfant est amené pour « toux et sommeil la bouche ouverte ». Aucun antécédent spécifique.

Examen : enfant d'un poids inférieur à son âge, sans température présentant des veines du cuir chevelu peu apparentes, un érythème scrotal accusé sans teinte cuivrée. Toux moniliforme. Râles sous-crépitaux nombreux dans le tiers inférieur du poumon droit. Une ponction exploratrice est négative. La rate déborde de deux travers de doigt. Deux cuti-réactions négatives.

La radioscopie thoracique montre un dessin bronchique accusé et un léger flou des champs pulmonaires, surtout de la base gauche.

Les radiographies osseuses révèlent de la façon la plus nette une périostite fémorale et surtout tibiale et des gommes de la métaphyse tibiale.

L'enfant périlite et meurt.

Pas de traitement spécifique noté dans l'observation.

AUTOPSIE :

Le 6 mars 1929. *Le poumon droit* a un aspect général atélectasié, la plèvre est épaissie, et elle a en certains points un aspect aponévrotique. A la coupe le parenchyme tout entier est converti en une masse mamelonnée bigarrée, la bigarrure étant constituée par une substance gris blanchâtre et une substance un peu rouge. D'autre part, à distance du hile, les orifices bronchiques sont béants plus

que d'ordinaire. Le poumon crépite très peu, et donne au doigt la sensation d'une substance molle, gélatineuse. A la pression il sort un peu de sang, un peu de sérosité, mais très peu de pus. La plèvre est épaissie, vascularisée sur sa portion viscérale et il en est de même de la plèvre pariétale.

Le poumon gauche offre à l'examen un lobe supérieur congestionné, un lobe inférieur hépatisé, ne crépitant pas, laissant filtrer un pus crêmeux des bronchioles.

Cœur normal.

La rate pèse 18 grammes. *Le foie* est normal.

Système osseux : on trouve une perte de substance à la partie interne de la métaphyse du tibia droit. L'os est remplacé par une masse molle, de consistance gélatineuse uniforme, de coloration rosée avec quelques points vascularisés. En outre, le signe de WEGNER est positif et la corticale est épaissie et doublée. En bref, il s'agit d'ostéochondrite avec gomme et de périostite, certainement d'origine syphilitique.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Poumons.

1° *Lobe inférieur droit.* Le fragment envoyé présente un aspect très particulier. On y relève des lésions de pneumonie interstitielle par endroits assez dense, en d'autres points affectant l'allure d'une simple tramite réticulée, où l'on remarque également une grosse abondance de plasmocytes. Les bronches sont altérées avec desquamation de leur épithélium. Mais, malgré l'existence de pneumonie interstitielle indubitable on ne rencontre pas de néoformations cubiques qui signeraient, de façon caractéristique, la nature spécifique du processus. Les cloisons de refend pulmonaires sont très épaisses et scléreuses; la plèvre elle-même est fibreuse.

2° *Sommet droit.* Il présente des altérations identiques. On y trouve des altérations vasculaires peut-être plus intenses, en particulier une sclérose péri-artérielle.

3° *Base gauche*. Elle est le siège d'une splénisation. On n'y découvre pas une réaction aussi intense que dans l'autre portion du parenchyme. Présence de lésions vasculaires.

Rate. Elle n'offre pas de formations miliaires de nature spécifique et elle ne contient pas de lésion notable.

Foie. Il est le siège d'un assez gros état congestif, mais il n'existe pas d'îlots inflammatoires importants si ce n'est un léger épaissement des espaces portes avec parfois un petit semis inflammatoire à ce niveau. On note également un certain degré de surcharge pigmentaire.

Reins. Pas de lésions visibles.

CHAPITRE III

Anatomie pathologique

I. — Considérations préliminaires

Avant d'entreprendre l'analyse détaillée des lésions que nous avons trouvées dans ces quelques observations, nous résumerons très brièvement leurs caractères anatomiques essentiels. Les altérations que nous avons décelées, tant à l'autopsie qu'au microscope, sont très différentes et on peut les réduire à 3 processus principaux.

1°) Des lésions du parenchyme, plus ou moins profondes mais jamais destructives qui, à la longue, évoluent toujours vers un type spécial : la pneumonie interstitielle hyperplasique.

2°) Des lésions de sclérose péri-bronchique particulièrement intéressantes par leur constance, leur intensité, et les problèmes qu'elles soulèvent au sujet des processus scléreux chez l'enfant et chez l'adulte.

3°) Des lésions de sclérose plus diffuse dont la localisation interlobulaire et sous-pleurale constitue la particularité dominante.

Ces constatations donnent lieu à quelques remarques

intéressantes concernant la syphilis broncho-pulmonaire en général : n'a-t-on pas l'avantage de saisir des lésions jeunes, au début de leur activité, dépouillées, dans certains de nos cas, de tout ce que peuvent y ajouter les infections secondaires et les processus pulmonaires accidentels. L'étude de ce premier stade de la syphilis pulmonaire permet de reconstituer ainsi ce que l'on pourrait appeler « l'historique évolutif » de cette maladie, et, sans entrer dans des considérations élevées d'histogénèse, nous essaierons de tirer de nos observations quelques idées sur les localisations premières de la syphilis congénitale dans l'appareil respiratoire, le mode d'invasion du poumon et la succession des processus anatomiques.

Parmi les lésions subaiguës, propres à ces pneumopathies que nous avons pu surprendre à un stade précoce, l'une d'elles nous a semblé particulièrement différente des aspects classiques que réalise la syphilis pulmonaire. Nous voulons parler des processus de reconstruction. Ils sont, chez l'adulte, si développés, qu'ils bouleversent littéralement le parenchyme pulmonaire. Chez l'enfant, au contraire, le dépouillement de nos observations anatomiques nous a peu montré de néoformations de ce genre, mais des figures indiquant des processus restructifs d'un ordre un peu différent, quoique comparables, car ils restent localisés aux éléments de l'appareil bronchique et n'ont pas, en quelque sorte, par rapport à la bronche cette évolution vers l'extérieur.

L'importance des lésions vasculaires sur nos coupes

est un fait qu'il faut signaler : leur constance nous a paru véritablement frappante. Enfin, et nous le répétons, si nous ne décrivons pas certains processus tels que les gomme et les granulies syphilitiques c'est qu'il ne nous appartient pas de faire une énumération complète des formes anatomiques de la syphilis broncho-pulmonaire chez l'enfant. Nous n'étudierons que les lésions que nous avons rencontrées dans nos observations de pneumopathies occultes. Pour la commodité et la clarté de l'exposé nous devons séparer l'étude macroscopique de l'étude microscopique. Dans un premier chapitre, nous verrons donc, tels qu'ils se présentent à l'autopsie, les principaux aspects de ces lésions. Puis notre chapitre d'histologie sera consacré à l'étude successive des diverses altérations tissulaires. Cependant, si elles peuvent exister à l'état pur et isolées, elles sont en général plus ou moins associées suivant des modes de groupement que nous tâcherons de préciser à la fin de notre étude anatomique.

II. — Etude macroscopique

L'étude de ces lésions sur la table d'autopsie permet rarement de poser d'emblée un diagnostic anatomique et étiologique précis. Les altérations sont souvent trop discrètes pour modifier de façon importante la structure générale du poumon. Cependant, comme nous le verrons, les lésions bronchiques sont généralement assez profondes pour attirer l'attention de l'observateur et, au demeurant, ce sont elles qui nous ont paru les

plus caractéristiques de ces syphilis broncho-pulmonaires de date récente.

1°) LES PLÈVRES ET LE MÉDIASTIN.

La syphilis pleurale est connue depuis de nombreuses années : LANCEREAUX a décrit les adhérences pleurales dans la syphilis pulmonaire. Les scléroses pleurales et médiastinales ont été étudiées par HUTINEL et son école, et par SERGENT. La thèse de NADAL, inspirée par HUTINEL, montre qu'elles sont suffisamment importantes, associées ou non aux scléroses pulmonaires, pour constituer une entité morbide. Les formes que nous décrivons, au contraire, ne s'accompagnent pas de lésions pleurales assez caractéristiques pour avoir une autonomie. Macroscopiquement les plèvres, bien que rarement indemnes, n'offrent pas au premier abord, de particularité importante. Il existe parfois un *épanchement pleural* : il est en général minime, citrin, uni ou bi-latéral. Le plus abondant que nous ayons trouvé (500 gr) était peut-être le fait d'une association de la syphilis avec une endocardite mitrale latente. Chez tous nos malades, par contre, nous avons trouvé des adhérences : leur siège est variable mais les bases semblent être leur lieu d'élection ; si l'on en trouve parfois à la partie moyenne du poumon et même au lobe supérieur, l'apex est toujours indemne. De même, la localisation scissurale, cependant décrite dans la syphilis ne s'est jamais produite dans nos cas. La consistance, la solidité de ces adhérences diffèrent selon les cas. Dans la majorité elles sont assez

lâches et faciles à libérer, mais il arrive qu'on en trouve de très serrées, bridant le sinus costo diaphragmatique. Dans un de nos cas, il existait sous la plèvre quelques fines granulations jaunâtres, rappelant les processus granuliques étudiés par MM. FAVRE et CONTAMIN, GATÉ, DECHAUME et GARDÈRE. L'histologie n'a pas donné suite à cette trouvaille d'autopsie et nous ne pouvons en tenir compte pour en faire une forme anatomique spéciale.

A la coupe la plèvre est souvent épaissie, jamais assez pour qu'on puisse parler de pachypleurite vraie. De petits dépôts gélatineux se voient dans certains cas à la surface de la séreuse.

Nous n'avons pas observé de médiastinite syphilitique authentique. Le médiastin était même relativement épargné chez nos sujets. Dans un seul cas, des adhérences intimes, celluleuses et fibrineuses unissaient la plèvre au péricarde.

En somme : adhérences fibrineuses et épaississement pleural léger semblent résumer ces lésions pleurales.

Les ganglions également, ne participent que modérément au processus inflammatoire ou scléreux. L'on sait cependant que chez l'enfant ils peuvent prendre un développement considérable dans la dilatation des bronches constituée. Ils sont alors en général gros et scléreux. APERT, GIRARD et M^{lle} RAPPOPORT en ont vu un comprimer la trachée et hâter l'issue fatale par asphyxie. Chez nos malades, rien de comparable : les ganglions sont restés modérément hypertrophiés, plu-

tôt mous, d'aspect inflammatoire, sans induration, sans caséification, ni calcification.

2°) LES POUMONS.

Ils sont peu modifiés dans leur aspect extérieur : plus denses, moins souples, plus lourds qu'il ne convient, ils rappellent les poumons dits «de congestion».

A la coupe on note cependant des caractères anormaux : ils sont durs, offrent au couteau une résistance inhabituelle, intermédiaire, entre celles de l'hépatisation et de l'œdème ; nous en verrons plus loin les raisons. Les lésions qui se présentent alors à l'observateur, portent d'une part sur le parenchyme, d'autre part sur les bronches. Avant de les étudier, disons tout de suite qu'il est impossible d'en faire un schéma topographique constant. Les lésions ne sont ni lobaires ni lobulaires. Elles atteignent plus souvent les régions basales de l'organe mais sans qu'il y ait rien d'absolu. Au voisinage du hile, les lésions bronchiques apparaissent plus nettement. Les deux poumons sont frappés, mais inégalement, et toujours avec une prédominance pour l'un des deux. Somme toute, le plus grand caprice semble présider à la distribution des lésions que nous allons décrire.

A. — LÉSIONS BRONCHIQUES. LES PACHYBRONCHITES

Elles nous paraissent mériter une description minutieuse, car leur constance et leur importance sont les faits qui se dégagent avec le plus de netteté de l'exa-



FIG. 1. — C... Mireille ,(4 ans). Pachybronchite.

men de nos poumons. Les scléroses péribronchiques étaient connues de longue date. VIDAL de CASSIS remarquait déjà que les ramifications bronchiques pouvaient être entourées d'une masse indurée. VIRCHOW, HILLER, parlent de sclérose péribronchique, BALZER et GRANDHOMME, de sclérose péri-artério-bronchique. LANCEREAUX les signale dans ses travaux sur les scléroses syphilitiques. BÉRIEL leur donne une place parmi les autres lésions spécifiques du poumon. Différentes études sur les bronchites chroniques n'ignorent pas le rôle de la vérole dans la création de certaines d'entre elles. Nous citerons celles de FLORAND, de FRANÇOIS, de FERRANINI, la thèse de FLURIN (Paris 1910) celle de DALSACE (Paris 1919). Ce dernier auteur, en particulier, admet la fréquence de l'étiologie spécifique des bronchites chroniques ; il décrit dans un de ses protocoles d'autopsie « des bronches épaissies et dilatées, une exagération des tractus péribronchiques dessinant le squelette bronchovasculaire du poumon ». LETULLE a montré dans de nombreux articles la prédilection des scléroses syphilitiques pour l'arbre bronchique. NADAL dans sa thèse sur les scléroses pleuro-pulmonaires et médiastinales de l'enfant dans l'hérédo-syphilis étudie les scléroses bronchectasiques. SERGENT et BENDA, SERGENT et DURAND, MARIANO CASTEX et ROMANO ont récemment repris l'étude de ces bronchopathies de la vérole. Mais c'est FAVRE qui a montré qu'à côté de ces scléroses bronchectasiques il existait des scléroses péribronchiques à l'état pur. La dénomination de *Pachybronchite* qu'il leur a donnée reste attachée à son

nom. Il en décrit les aspects très particuliers d'abord chez l'adulte, puis, avec PÉHU et BERTOYE, chez l'enfant dans une observation que nous avons relatée intégralement. Il a insisté en plusieurs articles sur l'importance de cette sclérose au point de vue histologique et sur le fait qu'il s'agit non d'un tissu de cicatrice mais d'un tissu dans lequel se produisent des phénomènes reconstituteurs et de néoformation extrêmement marqués. On trouvera dans la thèse de ROMAND-MONNIER des considérations fort intéressantes sur les pachybronchites. Il ne nous appartient pas de reprendre ici leur étude complète qui dépasserait les limites de notre travail sur la syphilis pulmonaire infantile. Nous n'envisagerons pas les pachybronchites dans leur ensemble. La valeur de cette sclérose spéciale au point de vue histologique et nosographique n'est plus à démontrer : la notion de pachybronchite déborde actuellement l'Ecole Lyonnaise et il en est fait mention dans le nouveau précis d'Anatomie Pathologique de ROUSSY, LEROUX et OBERLING. Nous ne pouvons faire mieux que de nous inspirer des travaux lyonnais précités pour décrire nos poumons de pachybronchite tels qu'ils apparaissent sur la table d'autopsie. Les modifications portent sur tout l'appareil bronchique.

Les bronches hilaires sont plus rigides et on le sent nettement en coupant le poumon, avec un peu d'habitude ; leur paroi est épaissie et résistante.

Sur les petites bronches les lésions sont également des plus nettes. L'épaississement de leurs parois, devenues consistantes, rigides, donne lieu à deux aspects caractéristiques du poumon de pachybronchite : celui-

ci ne s'affaisse pas sur la table, le parenchyme étant comme soulevé, tendu, par les canaux bronchiques qui font saillie à sa surface. Enfin, il existe une multiplication apparente des petites ramifications de l'arbre aérien. On a l'impression de « trouver de la bronche partout » et il est frappant de voir, disséminées dans le tissu pulmonaire, à distance du hile et même jusqu'au voisinage de la plèvre, ces bronches épaissies que le doigt sent comme de petites saillies résistantes.

La lumière bronchique n'est, en général, pas sensiblement augmentée et c'est là un des caractères essentiels qui distingue la lésion que nous décrivons de la dilatation bronchique où, aux lésions pariétales du conduit s'associe un élargissement appréciable de sa lumière et la formation de véritables cavités.

Toute la paroi bronchique participe à cette hypertrophie. Mais l'examen attentif des conduits de gros calibre et même parfois des petits canaux, révèle la part importante que prend la muqueuse dans cet épaississement. Elle apparaît à la coupe comme « un cercle épais, opaque, blanc-jaunâtre, qui limite la lumière bronchique » (FAVRE).

La topographie de ces lésions est variable suivant le degré d'évolution. Deux faits importants se dégagent de la description de M. FAVRE. Jamais la totalité de l'appareil pulmonaire n'est lésée et les lésions bronchiques se groupent en certains points à un tel degré que le parenchyme est comme étouffé par cette armature anormale. Nous avons retrouvé ces deux particularités dans nos observations d'enfants.

En résumé, l'aspect macroscopique de la pachy-

bronchite, tant chez l'adulte que chez l'enfant est le suivant : hypertrophie pariétale des grosses et petites bronches sans élargissement notable de leur lumière. Epaississement de la paroi dans sa totalité avec prépondérance des lésions de la muqueuse comme nous le verrons avec plus de détails à l'étude histologique.

B. — LÉSIONS PARENCHYMEUSES. — Nous avons vu que le poumon s'affaisse mal à la coupe mais que c'est le fait de la rigidité de la trame bronchique. En effet le parenchyme proprement dit ne présente jamais de lésions très profondes. Jamais nous n'avons trouvé d'hépatisation vraie et les zones lésées conservaient toujours de la crépitation ; les fragments prélevés surnageaient.

Ce que l'on voit à la coupe c'est une alternance irrégulière et capricieuse de zones de poumon macroscopiquement sain et de zones d'aspect comparable à la splénisation. Les parties malades ont une coloration rouge-vineux ou gris-rosé, parfois violacée. En certains points le parenchyme est plus dense, carnifié, mais conserve une certaine crépitation ; c'est un tissu dense, oedémateux et aéré ; la pression fait sourdre des bronches de la sérosité mais pas de pus. Cette infiltration oedémateuse nous a toujours paru assez intense. La dissémination de ces foyers d'apparence splénisée ou congestive donne un aspect bigarré à la surface de la coupe.

La sclérose peut être rarement saisie à l'œil nu. Cependant il nous est arrivé de l'observer dans certains poumons. Elle se présente sous la forme de bandelettes blanchâtres, indépendantes des bronches, partant



FIG. 2. — R... Jean (6 ans). Exemple de pachybronchite visible macroscopiquement. Le parenchyme est labouré par des travées de sclérose. (Emprunté à la thèse de M. J. NOLEN).

de la région hilaire et cheminant dans le parenchyme assez loin, en plein lobe, même parfois jusqu'à la plèvre. Cette sclérose imprime au poumon un aspect spécial : il est comme divisé par ces trousseaux fibreux allant s'insérer sur la plèvre et rappelant, de loin, le réseau fibreux d'un foie scléro-gommeux. Nous n'avons pas observé de dispositifs étoilés que LETULLE et DALSACE considèrent comme une manifestation fréquente des formes latentes de la syphilis pulmonaire de l'adulte.

L'absence de gomme dans tous nos poumons est un fait à signaler ⁽¹⁾. Il est noté dans certaines de nos observations la présence, au sein du parenchyme, de très petites cavités en nid d'abeilles donnant au poumon un aspect finement alvéolaire : c'est là un aspect de dilatation bronchique. Nous ne les avons pas retrouvées sur les coupes, bien que notre attention fut attirée sur elles et nous ne pouvons en tenir compte. Nous verrons à la fin du chapitre d'histologie la signification qu'elles peuvent avoir et l'intérêt qu'elles peuvent présenter au point de vue de l'historique évolutif de la maladie.

Nous n'avons pas rencontré de lésions vasculaires visibles à l'œil nu, ni rien qui rappelle une oblitération artérielle.

Pas d'emphysème, ni autour des lésions, ni dans le poumon opposé s'il est resté relativement sain.

(1) M. FAVRE nous a fait remarquer à cette occasion que même chez l'adulte la constatation macroscopique d'une gomme est tout à fait exceptionnelle et que pour sa part il n'en a observé qu'un cas.

3°) LÉSIONS DES AUTRES ORGANES.

Il est rare qu'il n'existe pas en dehors du poumon des lésions spécifiques plus ou moins profondes. Gommages ou scléroses du foie, mégalosplénie, ostéochondrite ou périostite, dont nous n'aborderons pas la description. Nous avons mainte fois trouvé l'une ou l'autre et elles font alors partie du faisceau d'arguments que l'on peut réunir en faveur de la spécificité des lésions pulmonaires (1).

D'une façon générale les aspects macroscopiques des syphilis broncho-pulmonaires latentes de la première enfance peuvent se résumer ainsi : Chez un enfant, présentant des lésions spécifiques des autres organes, on trouve, à la coupe du poumon, des bronches saillantes et épaisses et des lésions parenchymateuses d'allure congestive ou splénisée, parfois quelques travées scléreuses. En fait, on peut dire, qu'en dehors du contexte anatomique représenté par les lésions extra-pulmonaires spécifiques, au point de vue macroscopique une seule chose fait penser à la syphilis : la pachybronchite. L'autopsie ne peut donc pas, comme cela se produit pour d'autres affections, donner la clef du problème. L'œil ne peut que soupçonner ces lésions encore trop jeunes et il est même

(1) Nous avons également trouvé dans une observation (D. YVETTE) une sclérose du myocarde à topographie très particulière au point de vue histologique et dont la nature nous paraît impossible à préciser.

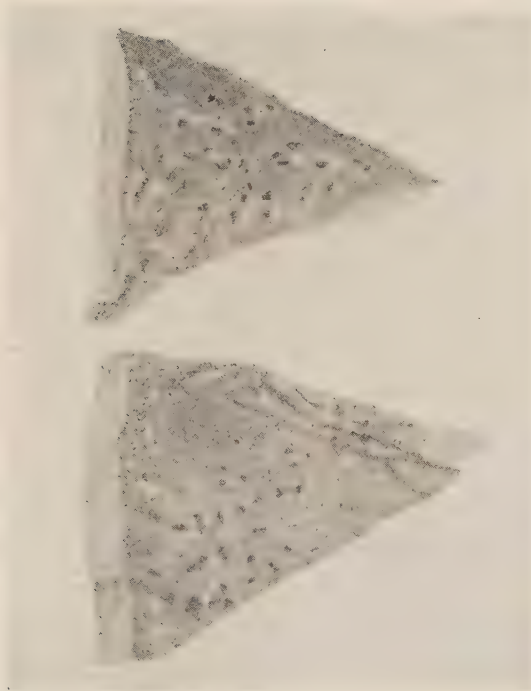


FIG. 3. — L... GINO (3 mois). Pachybronchite : aspect de petites dilations alvéolaires des bronches. (Emprunté à la thèse de M. J. NOLEN).

à remarquer cette disproportion entre l'aspect presque normal du poumon sur la table et la netteté des lésions au microscope.

III. — Etude histologique

Nous étudierons successivement :

- Les lésions du parenchyme.
- Les scléroses.
- La pachybronchite.

1° LÉSIONS DU PARENCHYME

Il est bien certain qu'on peut trouver sur les coupes de syphilis pulmonaire latente tous les types de lésions parenchymateuses. Ainsi nous avons pu rencontrer en certains points des lésions d'alvéolite œdémateuse, hémorragique ou suppurative. Mais en réalité ces plages sont peu importantes et presque toujours, le parenchyme pulmonaire se présente avec les caractères histologiques de la pneumonie hyperplasique.

A un faible grossissement, le parenchyme pulmonaire n'offre plus l'aspect d'une fine dentelle de septa minces constitués par des fibres conjonctives grêles, un capillaire apparemment vide et un épithélium pulmonaire invisible. Au contraire, l'alvéole est réduit mais le plus souvent vide; les septa sont épaissis et cette hyperplasie paraît porter sur les quatre éléments

constitutifs : l'épithélium, les capillaires, les fibres conjonctives, les histiocytes. Suivant l'expression de M. FAVRE : « Le dessin alvéolaire est devenu grossier. A la dentelle normale s'est substitué un tissu à mailles épaisses, massives et irrégulières. »

A) L'ÉPITHÉLIUM. — Il ne nous appartient pas de reprendre ici l'étude de la transformation cubique de l'épithélium. Signalée pour la première fois par CHARCOT puis par DELACOUR et APPEL, elle a été particulièrement bien décrite par TRIPIER et BÉRIEL. Elle a fait l'objet, depuis, de nombreux travaux et nous signalerons entre autres le travail de MM. FAVRE et SAVY sur les pneumonies chroniques à type d'épithélioma et la thèse de ROMAND-MONNIER. La valeur de ces néoformations en matière de syphilis pulmonaire est devenue classique. Cependant ce n'est pas une figure histologique pathognomonique; on peut la voir dans certaines broncho-pneumonies traînantes dont la nature spécifique n'est pas prouvée. Il nous paraît intéressant de noter que nous n'avons pas observé constamment cette transformation cubique chez nos malades. De même, il est classique, depuis les travaux de TRIPIER, FAVRE et BÉRIEL, de dire que dans la syphilis pulmonaire on peut trouver des cellules géantes. Nous n'en avons jamais observé pour notre part. Nous ne voulons tirer aucune conclusion de ces constatations négatives, sinon que nous nous trouvons en présence de lésions trop jeunes pour donner lieu à ces processus qui peut-être sont l'apanage des lésions plus profondes que la syphilis réalise chez les sujets plus âgés.

B) LES CAPILLAIRES sont dilatés, gorgés de globules rouges, souvent entourés de fibres collagènes comme s'il existait des lésions de sclérose péri-capillaire. L'intérêt de ces lésions capillaires est qu'elles font entrevoir, dès l'étude du parenchyme, l'importance des lésions vasculaires.

C) LES FIBRES CONJONCTIVES DES SEPTA apparaissent bourrées d'éléments cellulaires dont l'identification est souvent difficile. Nous avons rencontré des plasmocytes facilement reconnaissables à leur protoplasma abondant légèrement éosinophile, à leur noyau excentrique, à leur chromatine disposée en rayons de roue. Mais il nous semble que l'élément dominant de l'infiltration cellulaire est le lymphocyte. De même on trouve en grand nombre des éléments très particuliers décrits avec précision par M. FAVRE dans la thèse de NOLEN. Ce sont des cellules de type épithélial, de forme arrondie lorsqu'elles sont libres, cubique quand elles sont groupées, à noyau unique, à protoplasma colorable par les acides, riche en grains pigmentaires sous forme de poussière ou de bloc. Ces cellules peuvent être isolées ou groupées en nappes, en rubans. Elles sont alors indépendantes de toutes leurs connexions habituelles et plongées dans un liquide plasmatique. Leurs affinités tinctoriales, leur forme, l'aspect de leur noyau, les apparentent déjà étroitement aux cellules épithéliales, mais ce caractère devient flagrant lorsqu'on les trouve réunies en longs rubans qui serpentent au milieu des éléments inflammatoires, réalisant de petites cavités plus ou moins kystiques.

Il semble que les cellules épithéliales normales de l'alvéole soient isolées par le processus inflammatoire et que, dépourvues de leur fonction pneumique, elles reprennent leur forme embryonnaire : dans les zones où leurs conditions de développement sont satisfaisantes, elles se mettent à proliférer et construisent des néoformations kystiques. Il s'agit donc en fait de néoformations épithéliales et non alvéolaires. On trouve également des polynucléaires : ils sont généralement isolés, plus rarement groupés en amas, mais jamais assez nombreux pour constituer de vrais abcès microscopiques.

Cette pneumonie hyperplasique peut se présenter sous des aspects divers : tantôt le dessin alvéolaire est encore visible, tantôt au contraire, le poumon paraît formé d'une plage compacte où il est difficile de reconnaître son architecture normale : « On peut même dire qu'en certains points, à un petit grossissement, le parenchyme pulmonaire a disparu et qu'il s'y est substitué un tissu conjonctif néoformé riche en éléments cellulaires. » (FAVRE.)

II. — LES SCLÉROSES

Elles présentent des caractères très particuliers qui découlent du jeune âge des malades et du fait que ces scléroses elles-mêmes sont au début de leur évolution. Dans les neuf coupes que nous avons pu examiner, ces scléroses avaient une topographie univoque et étaient uniquement interlobulaires. A un faible grossissement, les lobules apparaissent en effet, séparés,

non plus par une mince cloison mais par une large bande de tissu conjonctif. A cette sclérose interlobulaire s'ajoute sur certaines coupes, de la sclérose sous-pleurale, de la pachypleurite. Certaines bandes fibreuses venant s'insérer sur la plèvre, l'attirent, formant ainsi de véritables brides rétractiles analogues à celles que l'on observe dans la syphilis scléro-gommeuse. Ces cloisons interlobulaires scléreuses semblent indépendantes des processus parenchymateux voisins. Il ne paraît pas exister de relation nécessaire entre l'intensité de la sclérose d'une part, les altérations du parenchyme d'autre part. Cette sclérose présente des variations de degrés suivant les coupes, mais elle nous est apparue constante. Elle est assez strictement interlobulaire. Jamais on ne la voit, comme chez l'adulte, se continuer avec une sclérose intralobulaire, ni former de sclérose stellaire. Les cloisons interlobulaires apparaissent épaissies, fibreuses, denses; elles découpent le parenchyme en fragments anguleux polygonaux qui sont autant de lobules pulmonaires plus ou moins déformés par le travail inflammatoire. Ces allées scléreuses cheminant entre les lobules, en sont séparées par une mince couche élastique directement accolée aux lobules : M. LETULLE a décrit chez l'adulte, sous le nom de « sclérose marginale », un processus conjonctif pathologique qui siège entre le lobule et sa mince enveloppe élastique qui se trouve alors isolée entre deux zones scléreuses, l'une interlobulaire, externe, l'autre, interne, immédiatement périlobulaire. Nous n'avons pas observé cette sclérose marginale chez nos sujets. Nous n'en tirons pas de

conclusion sinon que, dans le cadre limité que nous explorons, il semble que le processus scléreux n'ait pas tendance à l'envahissement intralobulaire : il reste localisé exactement à la charpente fondamentale du poumon, cloisons, région sous-pleurale et armature bronchique. Ces faits rentrent dans la catégorie des « scléroses systématiques » qui sont, d'après LETULLE, bien dans la manière d'être de la syphilis. La tuberculose, les infections à microbes variés donnent lieu à des scléroses bien différentes, qui remplacent un parenchyme détruit, combler une cavité, mais qui n'ont pas cette élection de la vérole pour les tissus de soutien. A un fort grossissement, ces bandes scléreuses interlobulaires apparaissent constituées par un tissu conjonctif lâche, jeune, dont les fibres sont plus ou moins dissociées par du liquide d'œdème et l'on peut voir sur certaines coupes de véritables flaques œdémateuses ébauchant à leur périphérie un réticulum fibreux mélangé à des fibres précollagènes. Par ailleurs, un fait nous a frappé par sa constance : l'absence ou le rôle insignifiant de l'infiltration cellulaire dans cette sclérose, infiltration réduite à quelques rares lymphocytes ou plasmocytes et localisée presque uniquement au voisinage immédiat du parenchyme.

Un autre caractère de ces scléroses est l'importance des vaisseaux : ceux-ci sont béants, de forme irrégulière avec des parois plus ou moins altérées et scléreuses. Parfois même des néovaisseaux, aisément reconnaissables à leur épithélium cubique, donnent par leur confluence à certains points de la nappe de sclérose un aspect angiomateux.

En somme, nous avons observé une sclérose interlobulaire et sous-pleurale jeune à fibres lâches. Imbibée d'œdème et pauvre en éléments cellulaires, elle est le siège d'une circulation pathologique. Mais on ne saurait considérer cet aspect comme univoque. Les caractères généraux varient suivant les coupes. Il est vraisemblable que l'âge du processus évolutif intervient dans ces variations. Essayant d'en faire le schéma, il nous semblerait logique d'opposer :

Des scléroses jeunes où la circulation est particulièrement active, où les fibres conjonctives sont très espacées, constituées par des fibres collagènes, et imbibées d'œdème.

Des scléroses plus âgées où les fibres sont uniquement collagènes et forment une nappe compacte, où l'infiltration œdémateuse est réduite, où les vaisseaux sont sclérosés.

III. — LES PACHYBRONCHITES

Lorsqu'on examine une coupe de poumon atteint de pachybronchite, on est frappé par l'existence, en plein tissu pulmonaire, d'un îlot de tissu conjonctif scléreux qui entoure la lumière de la bronche et englobe les pédicules vasculo-nerveux qui l'accompagnent. Les dimensions de cet îlot varient suivant l'état de la bronche intéressée. Tout au long d'elle il forme de larges coulées de sclérose qui sont hors de proportion avec la lumière bronchique. Cette gaine est irrégulière et forme des renflements par endroit. En fait, cette sclérose est surtout marquée dans le tissu péribronchique et,

comme le fait remarquer M. FAVRE, c'est surtout la tunique externe, la gaine fibreuse de la bronche, plus que le chorion sous-muqueux, qui participe au maxi-

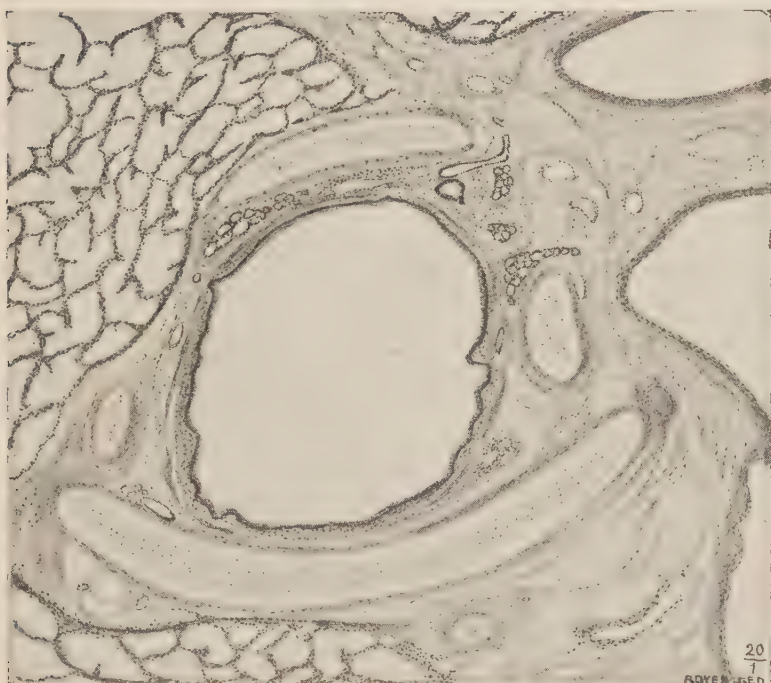


FIG. 4. — Bronche cartilagineuse normale (1)

mun à ce processus d'hyperplasie et de sclérose. Les limites qui la séparent du parenchyme sont franches. La sclérose reste péribronchique et n'envahit pas le lobule pulmonaire, mais les îlots qu'elle forme envoient dans les cloisons interlobulaires des prolongements fibreux qui lui donnent un aspect étoilé.

(1) Les figures 4, 6, 7 et 8 sont empruntées à l'article de MM. FAVRE, PÉHU et BERTOYE, sur : « Un cas de pachybronchite observé chez une enfant de 3 ans. » (*Journal de Médecine de Lyon*, 20 déc. 1932.)

Examiné à un faible grossissement, l'îlot de sclérose présente les caractères suivants : Il est centré par une bronche dont l'épithélium est desquamé et la paroi plus ou moins altérée et par des vaisseaux dont la structure et la forme sont considérablement modifiées. On rencontre également des cartilages bronchiques, mais ils n'ont plus la parfaite symétrie qu'ils ont dans une bronche saine. L'ensemble de l'îlot scléreux apparaît formé par un tissu pauvre en cellules, imbibé d'œdème. Il contient des fibres musculaires et des glandes bronchiques qui forment des grappes pseudo-adénomateuses appendues à la bronche et essaimant assez loin dans le tissu de sclérose. Enfin, il existe de nombreux filets nerveux, manifestation d'une hypergénèse nerveuse plus ou moins flagrante. L'infiltration cellulaire dans ces îlots de pachybronchite est relativement réduite, excepté dans le chorion sous-muqueux où elle est très marquée.

Cette vue d'ensemble de l'îlot de péribronchite nous montre que les altérations portent sur tous les éléments de l'appareil broncho-vasculaire et nous allons les étudier successivement.

1° LA MUQUEUSE. — La muqueuse proprement dite est le plus souvent partiellement ou totalement desquamée et apparaît sous la forme de franges épithéliales plus ou moins altérées tombées à l'intérieur de la lumière bronchique. Cependant le dessin de la lumière permet encore de préciser le contour de l'épithélium. Parfois la muqueuse est intacte, entièrement conservée sur tout le pourtour du canal bronchique;

dans la majorité des cas les cellules épithéliales sont altérées quoiqu'il soit difficile, en raison des conditions de prélèvement, de fixer avec exactitude la valeur de ces altérations cytologiques.

Jamais nous n'avons observé, quoique le fait soit classique dans la syphilis pulmonaire, de métaplasie de cet épithélium, c'est-à-dire sa transformation pavimenteuse. M. DE JONG en donne une image caractéristique dans son article sur la syphilis broncho-pulmonaire (*Journal d'Anatomie pathologique*, 1926, p. 193). Par contre le fait le plus important que permet de déceler l'examen de la muqueuse est incontestablement représenté par les irrégularités de son contour. Au lieu de former autour de la paroi bronchique une ligne relativement régulière, circulaire, elle forme de véritables saillies que l'on peut comparer à des mamelons. Parfois, entre deux soulèvements de la muqueuse, s'ouvrant comme au fond d'une crypte, apparaît, bien dessinée, infundibuliforme, l'ouverture du canal excréteur d'une glande bronchique. Ces canaux excréteurs, largement ouverts, semblent ainsi représenter un diverticule de la lumière bronchique qui apparaît élargie par eux.

En somme l'on assiste à un processus de bourgeonnement de l'épithélium pulmonaire mais ce bourgeonnement reste intracanaliculaire. Il s'oppose en cela aux néoformations épithéliales classiques, qui sont extracanaliculaires et ont tendance à évoluer vers le parenchyme pulmonaire environnant.

2° LE CHORION SOUS-MUQUEUX. — La sclérose péri-bronchique est plus le fait du tissu conjonctif ex-

terne de la bronche que du chorion sous-muqueux. Celui-ci, simplement épaissi, est imbibé de liquide de transsudat, avec de gros capillaires qui lui donnent un aspect congestif. Il est bourré d'éléments cellulaires : lymphocytes et polynucléaires. Il y a donc une opposition flagrante entre le chorion sous-muqueux et le tissu véritablement péribronchique, qui, comme nous l'avons vu, est, au contraire, pauvre en éléments cellulaires. Ces altérations du chorion contribuent à rétrécir la lumière bronchique et à déterminer, avec la prolifération de l'épithélium, les irrégularités de surface de la muqueuse bronchique. On trouve enfin, dans le chorion, des fibres musculaires dissociées par les infiltrats cellulaires.

3° LES GLANDES BRONCHIQUES. — Elles forment des grappes importantes, larges et nombreuses, par suite d'une véritable hyperplasie de l'appareil glandulaire : les glandes constituent des coulées qui s'étendent assez loin de la lumière bronchique, entre les cartilages, dans le tissu de sclérose péribronchique. Leur lumière est assez irrégulière et à côté des glandes d'aspect normal, il n'est pas rare d'en rencontrer qui ont une lumière dilatée leur donnant parfois un aspect microkystique.

L'augmentation numérique de ces glandes, les irrégularités de calibre de leur lumière, contribuent à leur imprimer un aspect adénomateux qui rappelle, par plus d'un point, les grappes pseudo-adénomateuses des canalicules biliaires que M. FAVRE a décrites dans le foie vasculaire (1). Ces deux faits sont à

(1) Voir, à ce sujet, la remarquable thèse de son élève Paul GIRARD, sur : LE FOIE VASCULAIRE (HÉPATO-ANGÉITE SCLÉROGÈNE EN ILOTS), fig. 33, p. 118. (Thèse de Lyon, 1932-1933.)

rapprocher ; ils s'apparentent vraisemblablement aux réactions hyperplasiques des épithélium dans les inflammations chroniques et les scléroses.



FIG. 5. — D... Yvette (3 ans). Lésions hyperplasiques des glandes bronchiques.
Aspect microkystique de l'une d'elles.

L'épithélium de ces glandes bronchiques est généralement profondément altéré, en pleine transformation spongieuse ; la lumière de la glande est partiellement obturée par des débris cellulaires et des produits de désagrégation plus ou moins reconnais-

sables. Il y a manifestement des cellules inflammatoires tout autour des cellules glandulaires, de même qu'il existait une infiltration marquée dans le chonrion sous-muqueux. Mais la note dominante des altérations des glandes bronchiques est indiscutablement donnée par les néoformations glandulaires qui peuvent dépasser suffisamment le cadre des aspects adénomateux pour que l'on soit en droit de parler d'une véritable dégénérescence kystique. Il s'agit généralement de cavités microkystiques renfermant une substance amorphe ayant peu d'affinité pour l'éosine, l'épithélium de revêtement de ces petits kystes est un épithélium cubique ou même aplati qui ne ressemble en rien aux cellules hautes et prismatiques des glandes bronchiques normales. Mais l'existence de tous les stades intermédiaires entre ces kystes et les glandes normales, leur situation au milieu des grappes glandulaires nous permettent d'affirmer qu'il s'agit d'une transformation kystique des glandes bronchiques normales. (fig. 5).

4° LES CARTILAGES. — Bien que l'appareil cartilagineux soit une dépendance du tissu conjonctif, il forme dans le poumon un appareil assez différencié pour que l'on soit en droit de l'étudier séparément. L'appareil cartilagineux des bronches intra-pulmonaires est représenté normalement par des cartilages réguliers relativement grêles, entourant d'un anneau discontinu la lumière bronchique. Chaque cartilage est entouré d'une condensation du tissu conjonctif et de fibres élastiques, qui lui forme une gaine assez

lâche et peu développée. M. FAVRE a déjà signalé l'importance prise par l'appareil cartilagineux dans les pachybronchites de l'adulte et montré qu'il forme alors un « véritable blindage autour de la bronche ». Ce fait a toujours été très net dans nos observations : les cartilages sont augmentés de volume, irréguliers de forme et de calibre de telle sorte que des cartilages relativement grêles voisinent avec d'épaisses plaques cartilagineuses. Il existe même une véritable hypertrophie cartilagineuse au point que l'on peut voir sur des coupes longitudinales les plaques bronchiques s'imbriquer les unes sur les autres à la manière des tuiles d'un toit.

Par ailleurs, ces plaques, au lieu de prendre les colorants habituels du tissu cartilagineux se colorent parfois à l'hématéine-éosine-safran en une teinte bleu-noirâtre, vraisemblablement comme le pense M. FAVRE, par un processus pathologique de calcification. Ce fait nous paraît intéressant à signaler car il explique probablement l'aspect macroscopique des pachybronchites qui ont perdu la souplesse relative du tissu cartilagineux. Il montre un exemple des processus pathologiques de calcification intra-pulmonaire qui sont, comme l'a montré PÉHU, exceptionnels dans la première enfance. Enfin ces bronches irrégulières et évoluant vers la calcification sont entourées d'une gaine conjonctive épaisse, dure, de forme assez irrégulière, qui prolonge assez loin dans la sclérose péri-bronchique le contour du cartilage.

5° LES VAISSEAUX. — Les lésions vasculaires observées dans la pachybronchite sont relativement in-

tenses et absolument constantes. Nous avons déjà signalé la sclérose des petites artères intralobulaires, les aspects angiomateux que peuvent réaliser certaines

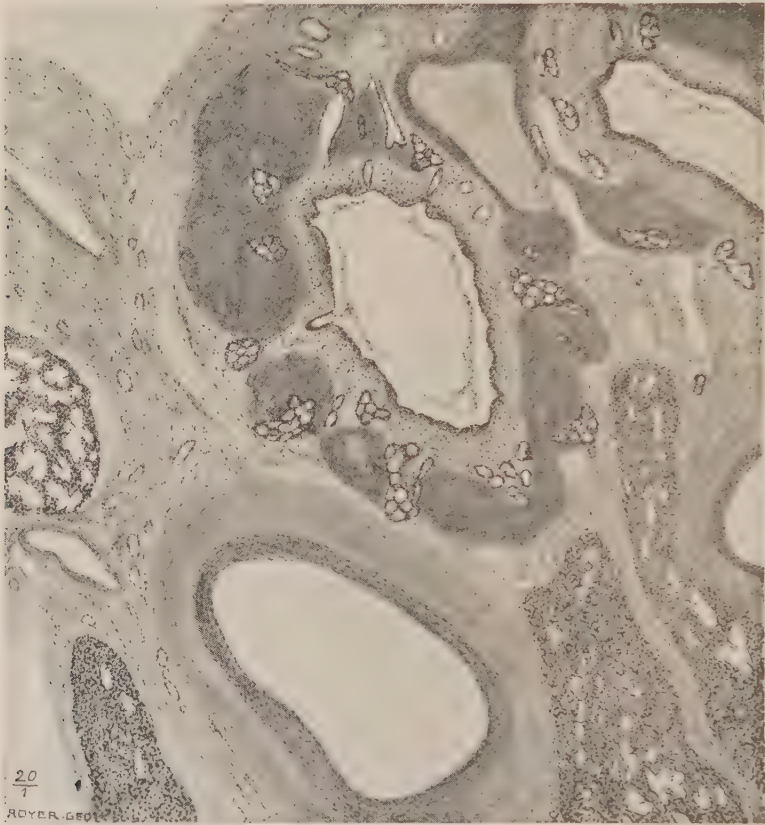


FIG. 6. — D... Yvette (3 ans). Ilôt scléreux entourant un pédicule broncho-vasculaire. (Même grossissement que sur la figure 4.)

scléroses interlobulaires, l'aspect congestif des capillaires sous-muqueux, faits que l'on trouve généralement réunis sur une même coupe. Mais il y a, en ou-

tre, des altérations importantes des pédicules vasculaires accompagnant les bronches malades. Il existe, en effet, une sclérose périvasculaire qui se confond avec la sclérose péribronchique pour former en fait un îlot scléreux unique et volumineux centré d'une part par la bronche, d'autre part par les vaisseaux.

Elle réalise ainsi des aspects assez analogues à ceux des îlots cellulux périvasculaires et péribiliaries du foie vasculaire. Ces lésions portent sur les artères, les veines et les lymphatiques. Il est difficile de séparer les lésions artérielles et veineuses car la maladie altère l'aspect de ces vaisseaux de telle façon qu'il est souvent impossible de les distinguer l'un de l'autre. Leur forme est modifiée, leur contour irrégulier ; ils sont souvent bridés par de véritables étranglements, ou, au contraire, dilatés en ampoule. Ils sont déformés par les bourgeonnements et les saillies du tissu fibreux, relevant vraisemblablement de la sclérose périvasculaire, et refoulant la paroi vasculaire. Une autre déformation provient de lésions d'endovascularite localisée formant éperon dans la lumière. S'il n'existe pas d'infiltration cellulaire évidente, ni de lésion d'endartérite et de phlébite patente, il y a indiscutablement presque toujours une sclérose de la média qui dissocie ou même détruit les éléments musculaires. En d'autres points il existe une hypertrophie localisée, myomateuse de cette tunique et l'on retrouve fort loin, dans le tissu conjonctif périvasculaire, des fibres lisses. Nous reviendrons plus loin sur ces faits qui s'apparentent, pour une part, aux scléroses musculaires signalées par M. FAVRE et

MM. ROUBIER, DOUBROW et TREPPOZ. Il importe de noter l'importance de l'exsudation au voisinage de ces vaisseaux et particulièrement des veines. Ce fait, déjà décrit par LEVRAT dans sa thèse sur le rein vasculaire nous apparaît comme un des caractères spéciaux de ces lésions veineuses. ROMAND-MONNIER dans des poumons syphilitiques d'adulte a trouvé des lésions d'oblitération vasculaire. Ce fait n'est apparu qu'exceptionnellement à l'examen de nos coupes. On ne saurait localiser exclusivement aux gros vaisseaux ces altérations observées dans la pachybronchite ; les petites artérioles et veinules qui serpentent dans la paroi de la bronche y participent indiscutablement.

Les lésions des lymphatiques sont beaucoup moins apparentes mais elles existent. Nous avons rencontré fréquemment des cavités irrégulières, rarement arrondies, sans paroi propre nettement délimitée. Elles sont tapissées d'un revêtement endothélial continu. Ces cavités, que nous avons parfois vues complètement divisées par de minces cloisons, sortes de valvules ébauchées, ont tous les caractères des vaisseaux lymphatiques. Ces vaisseaux participent donc, eux aussi, à la constitution de cette aire conjonctive péribronchique.

En somme ces lésions vasculaires des pachybronchites que nous avons eu l'occasion d'examiner à propos des lésions de syphilis pulmonaire occulte sont absolument constantes et très importantes. Elles présentent, comme nous le verrons plus loin, un gros intérêt en ce qui concerne l'histogénèse générale de

la pachybronchite. Enfin elles cadrent avec le fait que la syphilis est la maladie vasculaire par excellence.

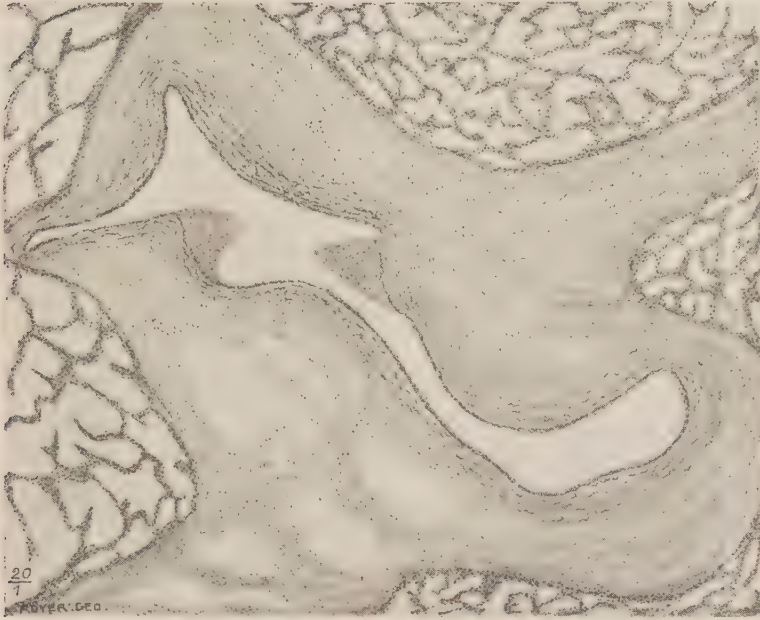


FIG. 7. — D... Yvette (3 ans). Aspect d'un vaisseau engorgé dans la sclérose.

6° LES LÉSIONS DES NERFS. — Nous avons abordé l'étude des lésions des nerfs dans les pachybronchites en y cherchant des manifestations locales des phénomènes étudiés par M. FAVRE et ses collaborateurs, en particulier M. DECHAUME, sous le titre de l'hypergénèse nerveuse dans les inflammations chroniques en général, les pneumopathies syphilitiques, le foie et le rein vasculaire et la syphilis scléro-gommeuse. Ces notions ont été exposées dans un article du *Journal de*

Médecine de Lyon, du *Bulletin d'histologie appliquée* et à la Réunion plénière de la Société d'Anatomie pathologique du 12 octobre 1933. En fait, le matériel histologique fourni par les pachybronchites s'est montré moins riche en faits intéressants que l'étude des autres lésions vasculaires. Mais il faut en accuser vraisemblablement le petit nombre des cas que nous avons pu étudier.

Lorsqu'on examine un pédicule vasculo-bronchique du poumon normal, on constate, tout au moins lorsqu'il atteint une certaine dimension, un à deux filets nerveux assez grêles, myéliniques ou amyéliniques et parfois quelques cellules ganglionnaires. Dans les îlots de pachybronchite on est frappé par le nombre, l'importance, le volume, et les différences de calibre des troncs nerveux. Il existe donc un certain degré d'hypergénèse nerveuse mais les aspects histologiques sont ceux des nerfs normaux. Cependant deux faits nous ont paru fréquents : la sclérose de la gaine conjonctive périnerveuse de Henle et l'aspect névromateux de certains filets nerveux. Nous n'avons jamais trouvé d'infiltration cellulaire périnerveuse, ni de Schwannomes comme il en a été constaté dans d'autres organes.

Par contre, les lésions des cellules ganglionnaires sont très nettes dans la pachybronchite. En raison de leur fréquence normale dans le poumon ces cellules y sont plus faciles à étudier que dans d'autres viscères. C'est moins la cellule elle-même que son appareil satellite qui est atteint. Les noyaux y apparaissent nombreux, hyperplasiés. Il existe, en somme,

une véritable réaction hyperplasique du chitoneure ganglionnaire, suivant l'expression de MARTIN et DE-CHAUME.

Réduite à ces simples faits et sans vouloir entrer dans des considérations histogénétiques importantes, l'étude des lésions des nerfs dans la pachybronchite reste intéressante : elle montre qu'un élément aussi hautement différencié que la fibre nerveuse participe aux phénomènes néoformateurs qui frappent tous les constituants de l'îlot péribronchique.

7° LE TISSU CONJONCTIF. — Pour intéressantes que soient les lésions frappant les vaisseaux, les nerfs, les glandes, il faut reconnaître que l'îlot de pachybronchite est avant tout un îlot de sclérose. Mais cette altération du tissu conjonctif ne saurait être définie entièrement par ce terme et la sclérose péribronchique affecte en réalité des caractères assez particuliers que nous allons décrire.

Elle est constituée avant tout par des fibres collagènes denses, prenant intensément le safran ou le bleu d'aniline. C'est une sclérose pauvre en éléments cellulaires infiltrés, contenant, comme nous l'avons déjà dit, d'importantes flaques œdémateuses.

Tous les îlots de pachybronchite n'ont pas, d'ailleurs, le même aspect. Il est des scléroses patentes où les fibres collagènes sont tassées les unes contre les autres sans intervalle libre. Il en est d'autres, où, au contraire, elles sont groupées en faisceaux isolés qui donnent au tissu conjonctif un aspect lamelleux. Enfin on peut rencontrer des îlots cellulieux, des îlots

cellulo-adipeux, et cela surtout alentour des bronches hilaires. L'abondance de l'infiltration œdémateuse, surtout au voisinage de la veine, peut donner au tissu conjonctif un aspect myxomateux assez analogue à celui qu'on observe dans le foie vasculaire.

Mais l'étude des lésions du tissu conjonctif ne saurait se limiter à cette sclérose, somme toute peu différente des processus conjonctifs habituels. Il faut y ajouter trois faits particuliers, sur l'importance desquels M. FAVRE a insisté à plusieurs reprises et qui sont :

- a) La sclérose élastigène ;
- b) La sclérose myogène ;
- c) Les îlots fibromateux.

a) *La sclérose élastigène.* — Nous ne saurions en reprendre entièrement l'étude. Le réseau élastique normal de la bronche est constitué par deux couches principales : les limitantes élastiques internes et externes, unies en certains points par des fibres de liaison perpendiculaires. Les cartilages d'une part, les glandes d'autre part, ont leur enveloppe élastique : périchondre, constitué par des fibres collagènes renforcées de fibres élastiques, et fibres élastiques périglandulaires. Au sein de la paroi bronchique, dans l'intervalle des cartilages courent quelques fibres intermédiaires.

Les scléroses élastigènes ont été particulièrement étudiées par LETULLE, à Paris, et FAVRE, à Lyon. L. CORNIL et MOSINGER les signalent dans leur classification des scléroses, sous le nom de « sclérose élastoblastique ».

La syphilis qui, en général, est « la grande destructrice du tissu élastique » est cependant capable, comme l'a montré LETULLE en ce qui concerne spécialement les bronches, d'être « hyperélastigène ». Qu'il nous suffise de dire que les fibres élastiques

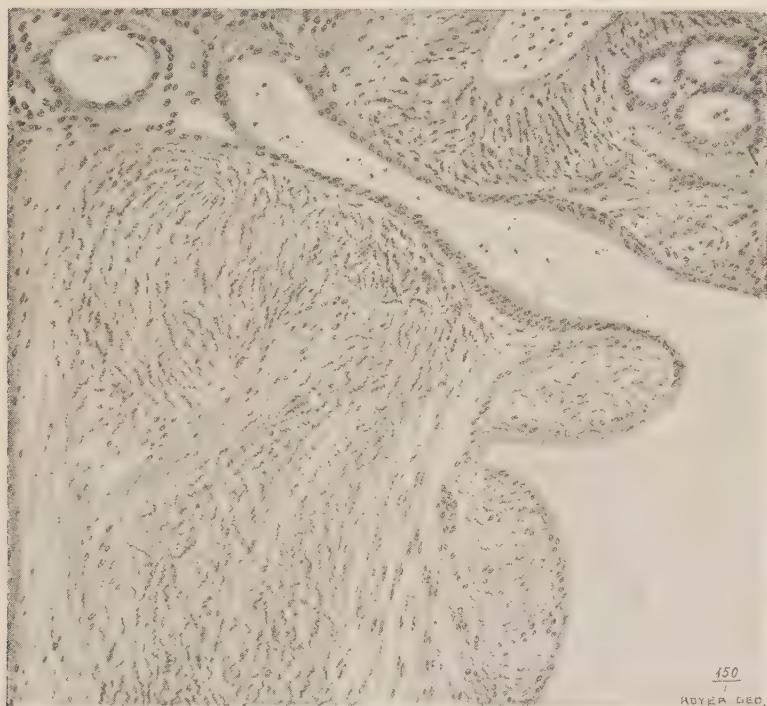


FIG. 8. — D... Yvette (3 ans). Paroi d'une bronche cartilagineuse (Safranine ferrique-hémalum). Hyperplasie des fibres élastiques qui s'intriquent avec des faisceaux myomateux.

sont particulièrement abondantes dans la sclérose des pachybronchites. Nos coupes colorées à la safranine nous l'ont montré d'une façon manifeste. On en

trouvera un exemple dans la figure 8. Cette constatation est en opposition avec les travaux de NADAL qui a trouvé dans les scléroses péribronchiques hérédosyphilitiques de l'enfant les fibres élastiques très peu nombreuses et toujours profondément altérées. Il existe indiscutablement dans l'îlot de pachybronchite, non seulement une hyperplasie de cet appareil élastique normal, mais encore une néoformation de fibres élastiques dans le tissu de sclérose, qui essaime assez loin de la bronche. Ces néoformations élastiques ne sont pas régulièrement réparties sur tout le pourtour de l'arbre bronchique mais forment de véritables paquets localisés à certains segments et à certaines faces de la bronche. Ce caractère segmentaire explique vraisemblablement les constatations négatives de NADAL ⁽¹⁾.

b) *La sclérose myogène.* — Nous avons déjà signalé l'hyperplasie possible des fibres musculaires des vaisseaux. Nous avons constaté, en outre, et ceci avec une particulière netteté dans l'observation princeps rapportée par MM. FAVRE, PÉHU et BERTOYE, l'existence de noyaux fibro-myomateux dans le tissu conjonctif intercartilagineux, jusque sous la muqueuse. Le plus souvent ces nodules sont non seulement musculaires mais élastiques et, sur les coupes à la safranine, on voit dans les tourbillons de fibres musculaires serpenter de nombreuses fibres élastiques.

c) *Les îlots fibromateux.* — Si l'orientation géné-

(1) Les malades étudiés par NADAL étaient plus âgés que les nôtres. Cela tend à démontrer qu'après une évolution de quelques années, les lésions mutilantes prennent le pas sur les lésions hyperplasiques.

rale des fibres du tissu de sclérose se fait assez régulièrement autour de la bronche et des vaisseaux dont elle prolonge assez loin l'adventice, on peut trouver par places de véritables noyaux fibromateux où les fibres scléreuses s'orientent en tourbillons concentriques comme dans les plus authentiques fibromes.

Tels sont les caractères particuliers de la sclérose des pachybronchites. Il importe de faire remarquer qu'elle atteint à un degré moindre le chorion sous-muqueux et qu'elle se développe surtout entre les cartilages et à leur périphérie. On ne saurait l'envisager comme sclérose simple et d'exposition univoque : les notions de sclérose œdémateuse, élastique, myogène, les réactions du cartilage montrent que tous les éléments du tissu conjonctif participent à la lésion et lui impriment un cachet particulier.

IV. — Les formes histologiques

Les différentes lésions que nous venons de décrire : pachybronchite, broncho-pneumonie interstitielle hyperplasique, sclérose interlobulaire, ne se présentent pas dans la réalité de façon isolée sur les coupes que nous avons examinées. Elles s'associent pour donner lieu à des formes histologiques générales. Le plus souvent les points de prélèvement ont été assez nombreux et intéressent presque toujours une grosse bronche. Ainsi l'aspect le plus fréquent est celui d'une sclérose péribronchique extrêmement marquée se continuant dans le reste de la préparation par de larges bandes de sclérose interlobulaire entre

lesquelles le parenchyme présente l'aspect de la broncho-pneumonie interstitielle. Il est rare d'observer une des lésions à l'état pur et la pachybronchite par exemple, être la seule manifestation pulmonaire : presque toujours il s'y surajoute une légère réaction de la paroi alvéolaire. Il faut donc, en fait, réunir ces lésions que nous avons décrites isolément.

Cependant il arrive que l'une d'elles prenne le pas sur les autres. C'est ainsi qu'il existe indiscutablement des poumons qui se présentent surtout comme des poumons de pachybronchite, alors que, chez d'autres malades les lésions parenchymateuses prédominent. Toutefois ces différences d'aspects tiennent surtout au siège des fragments prélevés. Au voisinage du hile prédominent les pachybronchites, dans les régions sous-pleurales, les lésions parenchymateuses.

Il est bien certain, d'autre part, que ces lésions affectent un caractère segmentaire qui échappe à toute description et à toute topographie lobaire, bronchique ou artérielle. Aussi n'essaierons-nous pas, malgré le titre de ce bref paragraphe, de décrire des formes autonomes qui ne correspondraient pas à une réalité anatomique.

Telles sont les lésions que nous avons observées dans dix autopsies d'hérédosyphilitiques de la naissance à trois ans dont la courte existence n'avait été marquée par aucune manifestation pathologique qui pût faire songer à une localisation broncho-pulmonaire de leur maladie congénitale. L'autopsie a décelé des lésions que le microscope a montrées assez

spéciales et fort différentes de celles que l'on connaissait jusqu'à maintenant. Pour spéciales qu'elles soient, ces altérations méritent cependant d'être situées dans le cadre nosologique par rapport aux autres pneumopathies. Il importe également d'essayer de préciser et leur histogénèse et leur pathogénie : là on se heurte à de nombreuses difficultés et l'on ne peut qu'émettre des hypothèses.

CHAPITRE IV

Etudes d'histogénèse et de mécanisme pathogénique

Il est fort malaisé de fixer avec certitude l'histogénèse des lésions observées dans les pachybronchites. L'insuffisance de notre matériel histologique ne nous permet pas, en effet, de préciser les différents stades évolutifs traversés par les lésions histologiques. Cependant il apparaît que l'on assiste à la période initiale d'un processus qui d'emblée affecte dans ses grandes lignes le type qu'il acquerra après une longue évolution, Il y a, en effet, peu de différences entre les lésions que nous décrivons chez de tout jeunes enfants et celles qu'à décrites M. le Professeur FAVRE chez l'adulte.

On est en présence d'un processus histologique de nature très spéciale, indiscutablement inflammatoire, mais où l'inflammation détermine des aspects s'écartant par plus d'un point de ceux que l'on a coutume de rencontrer dans les inflammations à microbes variés. En effet, même dans les stades de début, l'infiltration cellulaire est nulle ou insignifiante; les phénomènes exsudatifs, qui semblent importants, sont à l'état de pureté, sans infiltration leucocytaire ; les

phénomènes de reconstruction et d'hyperplasie sont très accusés. S'il s'agit indiscutablement de sclérose, celle-ci se distingue franchement des scléroses cicatricielles. C'est en fait, plus une hyperplasie du tissu conjonctif, dans tous ses éléments, qu'une sclérose cicatricielle, substitutive ou de remplacement. Elle n'est pas morte ou arrêtée dans son évolution ; cette évolution n'est pas en relation avec des phénomènes nécrotiques et des dégénérescences de voisinage. Elle évolue pour son propre compte, elle est en pleine activité et refoule le parenchyme sans l'envahir. En somme, le caractère dominant de ces pneumopathies syphilitiques est de donner lieu à une sclérose dont la nature est indiscutablement inflammatoire, l'aspect et l'évolution néoformateurs.

Nous ne reprendrons pas en détail chacun des caractères élémentaires (épithéliaux, glandulaires, nerveux, vasculaires ou conjonctifs) de la pachybronchite pour en fixer son histogénèse. Celle-ci est assez imprécise et, si l'on peut envisager pour certaines lésions, par exemple les lésions des nerfs, des hypothèses plus tranchées, on doit, pour les autres, s'en tenir aux termes de reconstruction et d'hypergénèse. Cette terminologie, malgré son imprécision, est celle qui convient le mieux à la réalité des faits observés. On trouvera d'ailleurs dans les travaux de M. FAVRE les hypothèses qui ont pu être émises au sujet de l'histogénèse respective de ces lésions élémentaires.

Il est non moins difficile de préciser avec certitude quel est le mécanisme pathogénique intervenant dans la genèse des pachybronchites. S'agit-il d'un processus parenchymateux, bronchique ou vasculaire?

— Le parenchyme paraît hors de cause. Ses lésions sont certaines mais ne semblent pas en relation directe avec les altérations bronchiques. Nous avons insisté déjà sur la netteté de la démarcation entre l'îlot de pachybronchite et les alvéoles voisins. Il n'existe pas de sclérose intralobulaire et la sclérose péribronchique semble, comme nous l'avons remarqué, refouler simplement le parenchyme alentour, sans l'envahir.

— La deuxième hypothèse à envisager est celle d'une sclérose péribronchique en relation directe avec une inflammation de la bronche. Nous avons presque toujours vu une muqueuse desquamée et le chorion infiltré d'éléments cellulaires. Mais lorsqu'on étudie, à la lumière des travaux actuels, le groupe des bronchiques chroniques, on se rend compte qu'il est très disparate et assez mal précisé. On y fait entrer vraisemblablement des faits différents et il nous paraît normal d'opposer la pachybronchite, affection définie au point de vue histologique, au groupement confus des bronchites chroniques.

— Tout au long de notre description nous avons été conduits à comparer les aspects histologiques des pachybronchites à ceux des lésions vasculaires du foie ou du rein. Dans tous ces organes la sclérose est de même type, sans infiltration cellulaire, riche en exsudations, et portant sur tous les éléments du tis-

su conjonctif ; il y a des figures d'hypergénèse élastique et fibro-myomateuse, la même richesse en figures de reconstruction épithéliale, glandulaire, nerveuse, ou musculaire. Aussi paraît-il assez logique d'admettre que l'on est en présence de phénomènes similaires. Les altérations vasculaires sont flagrantes dans les pachybronchites. Elles sont constantes et de même type que dans les lésions vasculaires du foie ou du rein. La sclérose paraît primitive, sans relation avec les altérations inflammatoires sous-muqueuses ou parenchymateuses. Enfin la syphilis étant la maladie vasculaire par excellence, il semble que l'on soit en droit d'incriminer plus facilement les vaisseaux que les bronches et le parenchyme. La pachybronchite se rencontre chez des adultes atteints de scléroses viscérales multiples et non simplement localisées à l'arbre bronchique : « Cet ensemble de constatations, écrit M. FAVRE, fait rejeter l'hypothèse de la pachybronchite affection d'origine purement externe atteignant le poumon par la voie aérienne. Sa signification est tout autre : elle n'est qu'une des déterminations le long de l'arbre bronchique et de ses expansions terminales des causes morbides dont l'action est visible sur bien d'autres organes que l'appareil respiratoire ». La pachybronchite de l'adulte n'existe pratiquement jamais seule, elle s'apparente aux polyviscérites scléreuses syphilitiques et aux maladies vasculaires : aortite, foie et rein vasculaire. Cependant si vraisemblable que soit une pathogénie vasculaire des pachybronchites, il paraîtrait prématuré de fixer avec certitude la cause initiale de ces

lésions. La pachybronchite se présente en réalité non comme une simple péribronchite mais comme une véritable « pédiculite broncho-vasculaire » localisée au tissu cellulaire qui entoure les vaisseaux, les nerfs, les bronches, les glandes. Il est difficile de faire la part exacte de ce qui revient à chacun de ces éléments. Nous ne saurions retenir de cette étude que la *topographie* de la lésion, sans préjuger de son origine vasculaire, bronchique ou autre. D'ailleurs, la pathologie vasculaire, à l'ordre du jour à la fin du XIX^e siècle est tombée presque entièrement dans l'oubli. Les travaux actuels, qui tendent à lui redonner sa juste place, sont trop récents pour que l'on puisse étayer avec eux une théorie plus ou moins aventureuse des pachybronchites. Certes les pachybronchites sont tout à fait dans la manière d'être des lésions vasculaires. Mais il est difficile d'éliminer la part que prennent dans ces altérations les autres appareils. Il est fort probable que ceux-ci interviennent également sans qu'on puisse préciser leurs rôles respectifs dans la genèse de cette entité.

*
* *

Le dernier problème qui se pose est celui de la valeur étiologique de la pachybronchite et des lésions que nous avons décrites. Il est peu vraisemblable que la syphilis résume à elle seule toutes les pachybronchites. Comme le montre journellement M. FAVRE dans son enseignement, il n'existe pas de lésion histologique réellement spécifique. La transformation

cubique de l'épithélium pulmonaire, les scléroses interlobulaires, les hyperplasies des septa alvéolaires, les scléroses vasculaires, la pachybronchite elle-même peuvent être réalisées par d'autres affections que la vérole. La transformation cubique de l'épithélium pulmonaire avait été déjà signalée dans la tuberculose par MASSIA, WEILL et GARDÈRE, LETULLE. Récemment MM. ROUBIER et DOUBROW ont trouvé dans des poumons tuberculeux collabés, des scléroses vasculaires et des néoformations épithéliales cubiques analogues à celles que l'on rencontre dans la syphilis pulmonaire.

On peut également les voir dans les bronchopathies chroniques non spécifiques. Les scléroses pulmonaires ne sont pas uniquement du domaine de la syphilis. Bien que, d'après LETULLE, on puisse reconnaître la nature spécifique de certaines d'entre elles au simple examen, les travaux d'HUGUENIN et ALBOT ont montré qu'il est, en fait, souvent difficile de se prononcer. Les scléroses péribronchiques, dont on ne peut affirmer l'étiologie spécifique constante, restent néanmoins parmi les lésions les plus caractéristiques. Dans la majorité des cas elles relèvent de la vérole. Elles sont rares chez le tuberculeux. LETULLE, SERGENT et BENDA ont d'ailleurs montré le rôle de la syphilis dans les scléroses péribronchiques de la tuberculose fibreuse. En outre, s'il n'existe pas de test absolu de la syphilis pulmonaire, le contexte clinique et anatomique, l'étude des antécédents, l'association dans le poumon de ces différentes lésions spéciales, constituent un faisceau d'arguments suffisant pour présumer de leur origine spécifique.

CHAPITRE V

Manifestations cliniques et diagnostic des formes occultes

Les observations que nous avons relatées ont trait à des enfants dont la détermination broncho-pulmonaire du tréponème est restée ignorée. C'est là le cas le plus général. Il existe néanmoins un petit nombre de sujets chez qui elle peut être soupçonnée et même diagnostiquée avec une quasi certitude. Nous allons faire en premier lieu une brève étude analytique des symptômes observés dans nos 10 cas non diagnostiqués, puis nous exposerons l'histoire clinique résumée de 4 petits malades, actuellement vivants, chez lesquels le diagnostic de syphilis broncho-pulmonaire a pu être établi, dans le service, par M. PÉHU.

I. — *Les cas restés latents : ils sont la règle*

Dans les 10 observations rapportées au début de notre travail un fait domine : l'absence complète de tout symptôme pulmonaire caractéristique. Tous nos sujets présentaient cependant soit un tableau complet de syphilis congénitale, soit un ou plusieurs signes révélateurs de leur tare, ou encore des antécédents

familiaux. Un de nos malades avait des crises convulsives et un gros foie, un autre une légère hydrocéphalie ; un troisième, prématuré, avait un coryza bilatéral, un effondrement des os du nez et une grosse rate. Deux autres cas concernaient des syphilis congénitales évidentes chez des enfants issus de parents connus comme malades. Les quatre derniers enfin présentaient respectivement une hépatomégalie, une périostite et une pseudo-paralysie de Parrot, une gomme tibiale. Si l'on compare à cela les symptômes fonctionnels et physiques respiratoires, on est frappé de la discordance. *La dyspnée* a été la manifestation clinique la plus constante ; elle n'affectait jamais un type tellement spécial ni une intensité telle que l'attention en fût attirée. *La cyanose* n'existait que dans trois cas. Il n'y avait pas d'hippocratisme, en général pas de toux, jamais d'expectoration, bien entendu, en raison de l'âge. *Les signes physiques* étaient ceux de la broncho-alvéolite commune : rûchus et sibilances, quelques râles sous-crépitaux de calibre gros ou fin, le plus souvent aux bases. *La radiologie* n'indiquait qu'une opacité diffuse, parfois un foyer de splénisation, ou une accentuation de l'image broncho-vasculaire. Ces enfants n'avaient *pas de fièvre* sauf au cours d'épisodes passagers de broncho-alvéolite aiguë. Tous étaient plus ou moins débiles, hypotrophiques, parfois athrepsiques. Tous ces symptômes, en somme, pouvaient être le fait d'un processus pulmonaire non spécifique.

Il est intéressant de rapprocher cette pauvreté symptomatique de celle de la pneumonie blanche de

VIRCHOW. Si on relit, dans la littérature, des observations ayant trait à cette affection, on est frappé par cette absence de signe physique. BÉRIEL dit que la dyspnée et la cyanose sont seuls propres à orienter le diagnostic vers une lésion pulmonaire ; leur intensité contraste avec l'absence de fièvre et de signes d'auscultation. En 1931, un auteur italien, Mlle PRÉ-BIL rapportait deux cas de pneumonie blanche dans lesquels les seules manifestations thoraciques étaient une légère submatité de la base droite d'une part, et un petit foyer de râle d'autre part. Le diagnostic de broncho-pneumonie avait été porté. Elle conclut à l'impossibilité d'un diagnostic positif, et que l'on peut seulement soupçonner les lésions du poumon en présence des autres localisations spécifiques. C'est là l'opinion de tous les auteurs. « La syphilis pulmonaire des nouveau-nés hérédosyphilitiques n'a pas d'histoire clinique », a écrit DE JONG. On peut en dire de même des formes de la première enfance ; cependant il est quelques exceptions à cette règle.

II. — *Parfois le diagnostic est possible :
c'est l'exception*

Nous verrons d'abord l'histoire clinique d'une petite malade, de 3 ans, hospitalisée à l'heure actuelle à Debrousse et que M. PÉHU a suivie pendant plus d'un an :

R... Jeannette ne présente pas d'antécédents, connus tout au moins, elle vient de l'Assistance Publique. Les stig-

mates de syphilis congénitale existent chez elle. Tous les WASSERMANN sont négatifs mais on sent à la palpation abdominale une rate très débordante et de consistance dure dont la nature syphilitique ne semble pas douteuse. En outre, Jeannette offre à l'examen des lésions nasales profondes pour lesquelles elle a été montrée mainte fois à M. le D^r GAILLARD qui est affirmatif sur l'étiologie spécifique de ces lésions constituées par : un effondrement de la racine du nez, une atrophie des cornets, une ethmoïdite et un écoulement pseudo-ozéneux récidivant. Outre les incidents passagers représentés par une broncho-pneumonie et une coqueluche, on a assisté chez cette enfant à la constitution d'une pneumopathie chronique évoluant à bas bruit, *sans fièvre*, avec conservation de l'état général. Les symptômes consistent en une *dyspnée* légère, d'ailleurs passagère, et actuellement apaisée. Le thorax est globuleux. Il existe un *hippocratisme* particulièrement accentué : il s'agit d'un état cyanique des extrémités des doigts et des orteils avec déformation en verre de montre des ongles, et de la phalange en baguette de tambour, donnant aux extrémités digitales un aspect carré, trapu, surprenant chez une fillette de cet âge et dont nous possédons des photographies. *La toux* a existé à certains moments, jamais très intense, ne s'accompagnant pas d'expectoration. *Les signes thoraciques* sont ceux d'une *pachypleurite* droite : matité, souffle, quelques râles, retentissement du cri; toutes les ponctions faites ont été négatives. *La radiographie*, pratiquée à plusieurs reprises, montre une ombre diffuse de l'hémithorax droit surtout marquée dans la région axillaire, lieu où l'on perçoit au maximum les symptômes d'auscultation. La région hilare est également très opaque. Cette enfant a été traitée par plusieurs séries de muthanol et aux frictions mercurielles. Elle va beaucoup mieux et ne conserve comme symptômes qu'un hippocratisme et une ombre radiologique axillaire droite. Une tentative récente de lipiodol a échoué.

Chez cette malade, l'évolution d'une affection pulmonaire chronique avec hippocratisme, l'absence de fièvre, les stigmates de syphilis congénitale, la pachypleurite, ont permis de porter presque à coup sûr le diagnostic de sclérose pulmonaire et pleurale spécifique.

L'histoire du petit V... Alphonse que nous allons résumer est également caractéristique.

Ce petit malade est amené à l'hôpital pour toux et diarrhée. Il est âgé de 23 mois. On ne relève pas d'antécédents familiaux ni d'affection antérieure. L'examen à l'entrée montre qu'il n'a pas de fièvre et que son état général est relativement satisfaisant, mis à part un léger rachitisme. Il ne présente aucun signe fonctionnel grave, en particulier il est peu dyspnéique et il n'existe pas de cyanose. Cependant il y a un hippocratisme évident des doigts avec renflement des phalanges en baguette de tambour. Les stigmates de syphilis congénitale sont chez lui assez réduits et l'on ne relève à l'examen général qu'une hépato-splénomégalie ; la rate en particulier est nettement hypertrophiée et donne au doigt une sensation de dureté ; le liquide céphalo-rachidien est normal et la réaction de WASSERMANN y est négative. L'examen du thorax ne montre aucune modification de l'état du cœur. A l'auscultation pulmonaire on n'entend que quelques râles sous-crépitaux et crépitaux aux deux bases, et à la percussion on note une submatité de la base gauche. Cet enfant ne crache pas et les examens bactériologiques du contenu gastrique prélevé à jeun n'ont pas montré de bacilles de KOCH ni de fibres élastiques. Les *radiographies* montrent des hiles très accentués des deux côtés. Le triangle paramédiastinal inférieur droit est strié d'ombres broncho-vasculaires en éventail avec de petites images en nid d'abeille. Les deux tiers inférieurs du poumon gauche sont légèrement et irrégulièrement opaques. A la

radioscopie l'hémi-diaphragme gauche est peu mobile et le sinus costo-diaphragmatique s'éclaire mal. On a fait une tentative d'injection lipiodolée mais une trop faible proportion d'huile iodée a pénétré dans les bronches et l'on ne peut tenir compte des résultats fournis par la radiographie faite ensuite, sur laquelle on ne voit aucune image caractéristique. On a fait un traitement combiné aux frictions, au muthanol et au stovarsol. Le diagnostic établi est le suivant : *bronchite de longue durée avec une certaine prédominance aux bases, possibilité d'ectasie bronchique*. En effet, ce petit malade, revu à plusieurs reprises depuis son départ de l'hôpital, conserve un certain nombre de symptômes ; il tousse et crache un peu actuellement et l'auscultation montre la persistance de quelques signes de bronchite.

Nous avons trouvé deux autres observations, appartenant à M. PÉHU, de pneumopathies chroniques syphilitiques diagnostiquées.

M.. Pierré, 3 ans 1/2, a été soigné à plusieurs reprises dans le service pour des symptômes pulmonaires constitués par de la dyspnée et une toux fréquente sans expectoration ni cyanose. Les signes physiques consistent en râles sous-crépitaux secs des deux côtés sans souffle. Les doigts présentent à un degré minime la déformation hippocratique, ils ont un aspect boudiné avec augmentation de volume des phalangettes. Les dents sont normales. On ne trouve ni gros foie ni mégalosplénie. La radioscopie montre de nombreuses arborisations bronchiques très visibles des deux côtés. Pas de B. K. dans les selles ni dans le contenu gastrique à jeun. WASSERMAN négatif. Chez cet enfant on a été amené au diagnostic de *pneumonie chronique limitée de nature vraisemblablement syphilitique* par la constatation d'une évolution torpide, apyrétique, avec conservation de l'état général contrastant, dans le cas particulier, avec les

signes physiques et fonctionnels accusés. D'autre part, la mère a eu trois fausses-couches et le père, âgé de 36 ans, est hémiplégique. On a fait des séries de métarsénobenzol et l'enfant a été emmené chez lui, amélioré, mais conservant un foyer de râles fixe à la base gauche.

La dernière observation est celle d'un enfant de 2 ans. P... Noël, n'ayant pas d'antécédents syphilitiques connus, amené dans le service pour toux et débilité. Durant 13 mois de présence à l'hôpital il a accusé des symptômes de bronchite chronique évoluant sans aucune élévation thermique, malgré des manifestations fonctionnelles et des signes physiques importants : la toux est fréquente mais n'est pas plus marquée le matin que le reste de la journée. Elle s'accompagne d'expectoration, fait remarquable à cet âge, auquel il faut attribuer une valeur certaine ; il s'agit de crachats de couleur jaune-verdâtre que l'on retrouve le matin sur les draps ; ils ne sont pas malodorants et ne contiennent pas de B. K. L'enfant n'est pas dyspnéique. Cependant les extrémités digitales sont un peu renflées. L'examen thoracique montre un souffle au sommet droit et un foyer de submatité avec râles humides de gros calibre, « caverneux », à la base gauche. *La radioscopie* est peu révélatrice. Le hile droit est accusé plus que normalement, le champ pulmonaire droit est flou dans son ensemble, les sommets sont lumineux et le diaphragme joue bien. Le foie et la rate ne sont pas hypertrophiés. Il n'a pas été fait de réaction de WASSERMANN. Traitement combiné aux frictions mercurielles, à l'oléobismuth et au néotrèparséna. Le diagnostic porté sur l'observation est : *dilatation bronchique par sclérose pulmonaire chronique vraisemblablement syphilitique.*

Voici enfin, très résumée, l'histoire clinique d'un enfant de 3 ans, suivi et autopsié par MM. CELLINA et MACCHI (de Naples) (1).

Il s'agit d'un garçon n'ayant pas d'antécédents familiaux syphilitiques qui, à la suite d'une broncho-pneumonie, a conservé pendant un an un syndrome pulmonaire constitué par : de la toux avec expectoration muqueuse, de la dyspnée, des doigts en baguette de tambour et des ongles en verre de montre, des signes physiques d'emphysème, quelques sibilances et de la submatité à droite. Le foie est un peu gros, les radiographies révèlent une opacité diffuse des champs pulmonaires, une trabéculatation et des hiles anormalement accentués; le cœur droit est un peu débordant. Chez cet enfant la syphilis fait ses preuves par l'existence d'une gomme du pariétal. L'évolution se fait sans fièvre et il meurt avec des accès de toux, dyspnée et cyanose. Le diagnostic a été établi de *broncho-pneumonie syphilitique réalisant le syndrome d'AYERZA*. L'anatomie pathologique a confirmé cette hypothèse en montrant des lésions de pneumonie interstitielle, des aspects adénomateux et des néoformations alvéolaires cubiques, une sclérose en anneaux autour des vaisseaux, et une sclérose péribronchique intense avec dissociation de l'appareil élastique et musculaire.

Il nous semble donc que l'on puisse déduire de l'étude de ces observations quelques idées concernant la symptomatologie des syphilis broncho-pulmonaires congénitales du jeune âge.

Les signes généraux sont constitués par un certain degré d'hypotrophie et de dénutrition, *sans température* : ce dernier fait paraît avoir la même importance

(1) Nous remercions notre amie Mlle F. GUILLOTET d'avoir bien voulu nous la traduire.

que dans la syphilis pulmonaire du nouveau-né; cette absence de fièvre chez des enfants porteurs d'une pneumopathie est un symptôme d'une grande valeur sur lequel tous les auteurs insistent, et qui, très souvent, éveille les soupçons.

Les signes fonctionnels sont représentés par la *dyspnée* sans type particulier, s'accompagnant parfois de tirage, souvent de *cyanose*. *L'hippocratisme*, quand il existe, est un signe de très grande valeur; il indique un processus pulmonaire chronique et un trouble de l'hématose en rapport avec la formation des petites cavités bronchiques. MARIANO CASTEX signale, dans les bronchopathies dues à la syphilis congénitale tardive, les crises de dyspnée à prédominance nocturne : il ne nous semble pas que cet horaire ressorte nettement de nos observations. Il en est de même des quintes de toux nocturnes que CELLINA et MACCHI donnent comme un symptôme de valeur. L'asphyxie brutale peut hâter parfois l'évolution lorsqu'il existe un obstacle étendu à l'hématose, condition réalisée plutôt par les formes granuliques, comme le montrent les observations rapportées dans la thèse de ROMAND-MONNIER. Les bronchopathies que nous décrivons ne donnent pas lieu à de tels syndromes, une surface respiratoire suffisante existant généralement. L'observation italienne que nous avons relatée montre toutefois que chez l'enfant on peut voir la syphilis broncho-pulmonaire donner naissance à un état cyanique accentué avec gros cœur droit, bref, au syndrome d'AYERZA; ce qui est à rapprocher des faits étudiés chez l'adulte par M. le Professeur PAVIOT et ses élè-

ves Ph. BARRAL et A. GUICHARD, concernant les « maladies à cyanose » et le rôle joué par la syphilis bronchique et artérielle dans leur création.

Les signes physiques sont très réduits et il ne faut pas compter sur leur présence. Les modifications de sonorité et de respiration décrites, les râles de bronchite, n'offrent rien de caractéristique et peuvent être l'apanage des processus broncho-pulmonaires à microbes variés, si fréquents. Cependant la constatation d'un foyer persistant pseudo-cavitaire doit attirer l'attention. NAVARRO et BERETERVIDE (de Buenos-Ayres) ont suivi plusieurs hérédo-syphilitiques de la naissance à 3 ans atteints de « bronchite à type asthmatique » se traduisant par des troubles fonctionnels et des signes physiques intenses : rûchus et sibilances, parfois si nets qu'on les entendait à distance. Ces bronchites asthmatiformes infantiles auraient cédé au traitement spécifique après échec de toutes les thérapeutiques habituelles. Nous n'avons pas observé de cas semblables, avec une telle abondance de symptômes pulmonaires. Par ailleurs, ces observations ne permettent pas d'affirmer une détermination broncho-pulmonaire de la vérole sur le seul argument thérapeutique : les auteurs eux-mêmes font toutes les réserves nécessaires sur ce point.

La radiologie montre une opacité diffuse, parfois une accentuation du dessin broncho-vasculaire ; ce sont là des images d'observation courante qui n'offrent par elles-mêmes aucune spécificité. Elle peut devenir plus suggestive dans les cas analogues à celui de R... Jeannette, où elle a permis de suivre l'évolu-

tion d'un processus pleural à tendance fibreuse tel que les a décrits NADAL, dans sa thèse, et dont l'étiologie spécifique ne semble pas douteuse. L'injection de lipiodol rendrait peut-être de grands services mais elle est généralement impraticable à cet âge, parce que difficile et dangereuse.

En somme, au point de vue clinique, on peut retenir :

a) Que dans la majorité des cas les syphilis broncho-pulmonaires des 3 premières années de la vie restent entièrement latentes.

b) Que dans quelques rares cas le diagnostic peut être établi avec une certaine probabilité mais non une certitude, sur la constatation d'un syndrome de pneumopathie chronique apyrétique avec dyspnée et cyanose plus ou moins accentuée et hippocratisme des doigts; la découverte d'au moins une lésion spécifique certaine sur un autre organe est nécessaire.

*
* *

Diagnostic

Nous avons vu que les éléments du diagnostic positif sont réduits et qu'il est difficile de rapporter les symptômes constatés à leur cause. Ce syndrome de pneumopathie chronique avec dyspnée et cyanose peut en outre prêter à confusion avec un certain nombre de maladies à évolution torpide; parmi lesquelles il en est trois qu'il faut signaler plus particulièrement :

les broncho-pneumonies prolongées, la tuberculose et les kystes aériens du poumon.

1° DIAGNOSTIC AVEC LES BRONCHO-PNEUMONIES PROLONGÉES. — Elles peuvent donner lieu à des troubles fonctionnels ressemblant beaucoup à ceux que nous avons décrits : dyspnée, cyanose, et même dans certains cas hippocratisme des doigts. Mais, en général, elles s'accompagnent de fièvre, elles débent par une phase aiguë, elles comportent des signes d'auscultation plus caractéristiques, des râles plus nombreux. Enfin, on devra attacher une grande valeur à la présence ou à l'absence des symptômes somatiques de syphilis congénitale.

2° DIAGNOSTIC AVEC LA TUBERCULOSE. — Il est plus difficile encore. Cependant, à cet âge de la vie, les altérations tuberculeuses qui frappent les ganglions médiastinaux prennent une intensité particulière, beaucoup moins fréquemment observée plus tard; les signes de compression médiastinale, en particulier le cornage, et les symptômes radiologiques permettront en général ce diagnostic.

Mais il est une variété d'infection tuberculeuse qui se montre spécialement silencieuse : c'est *l'infiltration spléno-pneumonique tuberculeuse*, souvent décrite sous des noms différents et dont MM. M. PÉHU et E. PERCHE ont fait récemment une étude précise. Elle frappe des enfants de 3 à 7 ans, elle peut évoluer d'une façon insidieuse, traînante, et dans certains cas d'un bout à l'autre sans température, avec une atteinte

à peine sensible de l'état général et peu ou pas de toux. Si l'on ajoute que la plupart du temps la bacilloscopie est négative, que dans certaines formes les signes stéthacoustiques sont absents, on comprendra que le diagnostic clinique entre tuberculose et syphilis soit difficile. Il existe deux moyens de l'établir : les signes thoraciques qui consistent en symptômes pseudo-pleurétiques ; parmi ces symptômes *la matité ou la submatité* sont les plus constants même dans les cas frustes. Les images radiologiques qui révèlent une *ombre opaque, homogène*, souvent péri-scissurale, en éventail, en continuité avec des ombres hilaires. L'interprétation de ces roentgenogrammes, sur laquelle insistent MM. PÉHU et PERCHE, laisse en général peu de place au doute. Nous avons vu que la syphilis broncho-pulmonaire est moins riche, d'une part, en signes physiques, d'autre part en images caractéristiques ; l'ombre est diffuse, mal limitée la plupart du temps, la participation des ganglions hilaires est moins évidente, souvent même l'accentuation du dessin broncho-vasculaire est la seule traduction de l'inflammation péribronchique.

3° DIAGNOSTIC AVEC LES KYSTES AÉRIENS DU POU-MON. — Cette curieuse affection donne lieu à des accès de dyspnée et de cyanose allant progressivement croissant et qui aboutissent à la mort par asphyxie ou complication infectieuse, lorsque la bronchectasie est géante. Elle permet parfois à ses porteurs d'atteindre l'âge adulte, si les cavités sont de petites dimensions. Il est évident que ce syndrome « dyspnée et cyanose »

chez un enfant peut donner le change, et le diagnostic se poser entre ces grandes bronchectasies congénitales, d'ordre dysplasique, avec les inflammations subaiguës et les scléroses de l'arbre bronchique que nous avons décrites. Mais, alors que ces dernières ne donnent pas de signes positifs, les kystes des bronches ont une symptomatologie constituée en particulier par les images radiologiques qui révèlent la présence d'une ou de plusieurs poches de dimensions variées.

*
* *

Nous croyons nécessaire, à la fin de ce chapitre, de condenser les règles du diagnostic envisagé dans son ensemble, en tenant compte des données cliniques et anatomiques réunies. C'est, en somme, discuter les preuves avec lesquelles on peut étayer l'affirmation ou la présomption de l'étiologie spécifique des lésions

Les preuves de la nature syphilitique des altérations broncho-pulmonaires

I. — Diagnostic positif.

Nous n'envisagerons que les altérations dues à la syphilis congénitale, et non celles de la syphilis acquise. Cette restriction peut paraître superflue, du moins dans nos climats, mais les conditions du diagnostic peuvent se trouver toutes différentes en face des syphilis exotiques, comme l'a montré M. LACAPÈRE en ce qui concerne le Maroc. Pour des raisons nombreu-

ses, les contaminations précoces sont fréquentes. D'autre part, l'âge des malades est souvent inconnu; il peut donc arriver que le problème se pose de savoir si une lésion est due à une tare acquise ou à une atteinte congénitale.

1°) PREUVES DIRECTES

a) PARASITOLOGIQUES : présence du spirochète; c'est une preuve cardinale, mais elle est rarement administrée.

b) ANATOMIQUES : *macroscopiquement*, on peut presque l'affirmer. Mais ce n'est pas absolu, car il peut y avoir des confusions avec des fausses dilata-tions. Nous avons eu en mains les photographies ⁽¹⁾ des poumons de deux enfants qui semblaient, à l'œil nu, présenter des altérations bronchiques et intersti-tielles du même type que celles données par la syphi-lis : les bronches étaient saillantes, épaisses, un peu dilatées, et apparemment multipliées. L'examen his-tologique a montré qu'il s'agissait d'un processus d'inflammation bronchique commun, dû à une broncho-pneumonie traînante; on ne trouvait pas les lésions histologiques considérées comme relevant de la syphilis. En outre, M. PÉHU attire l'attention sur la nécessité d'examiner le poumon au moment même de l'autopsie : bien souvent, dans ce dernier, laissé quel-que temps dans un liquide fixateur, on trouve les ap-

(1) Collection de M. PÉHU.

parences d'une bronchectasie cylindrique due uniquement à la distension des bronchioles par le liquide.

— *Microscopiquement*, il y a beaucoup de raisons d'admettre à l'examen histologique la nature syphilitique des lésions : en particulier les caractères de la sclérose, sa localisation, la pachybronchite, la pneumonie interstitielle et les néoformations alvéolaires avec épithélium cubique.

La pneumonie interstitielle, cependant, pourrait survenir chez des nourrissons non syphilitiques ; c'est là l'opinion de certains auteurs allemands et l'un d'eux (RÆSSLE) parle d'une série de cas concernant des nourrissons porteurs de pneumonie interstitielle non syphilitique. Il dit que ces nourrissons étaient atteints de « status thymo-lymphaticus ».

2°) PREUVES INDIRECTES

Tirées des manifestations extra-pulmonaires de la syphilis congénitale.

a) ARGUMENTS CLINIQUES. — Présence d'autres formations syphilitiques soit en activité, soit sous la forme de cicatrices, par exemple du voile du palais ou écrasement de la base du nez, signes osseux (cliniques ou radiographiques).

— Gros foie authentiquement syphilitique.

— Rate hypertrophiée, à laquelle on peut accorder une grande valeur surtout quand l'hypertrophie est importante et qu'elle s'accompagne d'une certaine dureté.

— Le front olympien et le crâne natiforme, sont des preuves beaucoup moins valables.

— Les lésions dentaires, on le sait, sont très rares dans la première dentition.

— Absence de fièvre; toutefois ce n'est pas absolu, car des processus de cause tuberculeuse se passent sans fièvre.

b) RENSEIGNEMENTS DE LABORATOIRE. — Absence de bacilles dans les produits pathologiques ou dans les selles.

— Cuti-réaction à la tuberculine.

— Séro-réaction de Wassermann positive.

II. — *Diagnostic différentiel.*

La syphilis broncho-pulmonaire représente un processus subaiguë ou chronique amenant macroscopiquement un état spécial de béance des canaux bronchiques et une modification du parenchyme pulmonaire ambiant.

Ce processus peut, dans une certaine mesure, être réalisé par :

a) DES BRONCHO-PNEUMONIES SUBAIGUES A ÉVOLUTION TRAINANTE PROLONGÉE; mais en pareil cas, macroscopiquement, on voit des zones de splénisation, et du pus dans la lumière des bronches petites et moyennes. Histologiquement, pas de néoformations alvéolaires.

res à épithélium cubique, pas de pneumonie intersti-
tielle ni d'altération vasculaire.

b) TUBERCULOSE : présence de ganglions satellites.
(Loi de PARROT.)

Si l'on en juge par la statistique, grossière et incom-
plète puisqu'elle n'englobe qu'un nombre de cas assez
limité, fournie par nos observations, il y aurait envi-
ron 25 % de cas diagnosticables contre 75 % de for-
mes latentes.

CHAPITRE VI

Relations des formes occultes ou latentes avec la pneumonie blanche et la dilatation bronchique constituée

Les lésions que nous avons décrites méritent une place dans le cadre des lésions pulmonaires syphilitiques, à côté des lésions classiques : pneumonie blanche, syphilis scléro-gommeuse, granulies syphilitiques, bronchectasies constituées. Il semble même, à en juger par les statistiques du service de Pédiatrie de M. PÉHU, qu'elles soient, dans la première enfance, plus fréquentes que ces altérations classiques. Cependant, leur situation nosographique reste imprécise et il nous paraît nécessaire de revenir sur les relations qui les unissent, d'une part, aux pneumonies syphilitiques type DEPAUL-VIRCHOW, d'autre part, aux bronchectasies. Ces dernières ont été exposées, d'ailleurs, par M. PÉHU dans la thèse de NOLEN.

1. — Relations avec la pneumonie blanche de Virchow

Au premier abord, tout oppose la pneumonie blanche du nouveau-né aux formes occultes des enfants plus âgés. En effet, il suffit de voir une coupe d'hépa-

tisation blanche, où les lésions atteignent généralement un degré extrême, pour se persuader qu'elles sont différentes des altérations discrètes, localisées, parenchymateuses et bronchiques, que nous avons étudiées.

Cependant, l'examen comparé et attentif de ces deux entités montre que les lésions élémentaires sont sensiblement superposables. Si sur nos coupes, on ne rencontre pas forme véritablement adénomateuse, la réalisation de néoformations cubiques apparaît possible mais celles-ci demeurent beaucoup plus restreintes. La pneumonie interstitielle, toute question de degré mise à part, existe dans les deux affections. On est en droit de se demander si ce n'est pas seulement les facteurs étendue et intensité qui font la démarcation entre les formes latentes, cliniquement bien supportées, et la maladie de DEPAUL-VIRCHOW ne permettant qu'une survie très brève, variant de quelques heures à quelques jours. L'une est une forme histologique limitée, l'autre est une forme typique et complète. Tous les intermédiaires entre l'une et l'autre sont possibles.

Toutefois, il manque aux lésions que nous décrivons, la desquamation extraordinairement abondante et la dilatation des alvéoles signalées par BÉRIEL et il s'y ajoute la pachybronchite qui indique de façon indéniable l'existence d'un processus scléreux. Si nous avons vu que, au point de vue clinique, les deux affections sont rapprochées par leur carence de symptômes, il n'en reste pas moins que leur évolution est toute différente. Les lésions que nous avons trouvées

dans les formes occultes représentent des formes limitées, lentement évolutives, de la syphilis broncho-pulmonaire de l'enfant, mais il nous semblerait excessif de les considérer comme des formes frustes de cette entité bien définie qu'est la maladie de DEPAUL-VIRCHOW.

Le problème se pose de savoir pourquoi l'infection syphilitique du poumon est massive chez certains enfants, modérée chez d'autres. Il est difficile à résoudre, et les notions de virulence du germe et d'état du terrain interviennent vraisemblablement pour des parts qu'il est impossible de préciser. La seule chose qui nous paraisse certaine, c'est la rareté du type classique représenté par la pneumonie blanche et la fréquence proportionnellement plus grande de ces lésions *a minima* créées par la syphilis congénitale dans le poumon des tout jeunes enfants.

II. — Relations avec la bronchectasie cliniquement caractérisée

On ne saurait confondre la dilatation des bronches et les pachybronchites; ROMAND-MONNIER, dans sa thèse, fait remarquer déjà leurs différences. La lumière des conduits aériens conserve une dimension restreinte dans la pachybronchite. Cependant on rencontre fréquemment chez l'adulte, au voisinage de ces bronches épaissies des bronchectasies manifestes. SERGENT et DURAND divisent les lésions bronchiques de la syphilis pulmonaire en deux catégories : les processus de

sclérose hyperplasique d'une part, les lésions destructives et mutilantes d'autre part ⁽¹⁾. Le problème de l'histogénèse des dilatations bronchiques se pose de manière différente suivant les cas : 1° L'ectasie d'une paroi bronchique atteinte déjà de lésions destructives et mutilantes est connue. Elle ne saurait être envisagée dans nos cas. 2° Le problème est de savoir si les pachybronchites, lésions de sclérose hyperplasique, sont capables de donner des dilatations cylindriques des bronches.

Il est certes difficile de dire où commence la bronchectasie. Les dilatations cylindriques des bronches, qui sont le fait du jeune âge, offrent des lésions rappelant par plus d'un point celles que M. FAVRE a décrites dans les pachybronchites. Dans quelques-unes de nos observations, il a même été porté macroscopiquement le diagnostic de bronchectasie alors que la réponse histologique a été : pachybronchite. Dans cette dernière cependant, la lumière du conduit aérien est peu agrandie, c'est la paroi même qui est épaissie ; et il semble au premier abord que les différentes pièces de l'armature bronchique soient plus solides. Les cartilages hyperplasiés forment un blindage autour de la bronche, l'armature élastique est augmentée d'importance, les fibres musculaires sont hypertrophiées, le tissu conjonctif renforcé par une gangue scléreuse. Mais, en fait, tous ces tissus sont malades : leur hyper-

(1) En fait cette distinction en forme hyperplasique et forme mutilante est commode au point de vue descriptif, elle ne doit pas faire méconnaître, comme le fait remarquer M. FAVRE dans la thèse de ROMAND-MONNIER, l'existence des formes de transition. Il s'agit de pachybronchites où l'on assiste à la transformation des éléments adénomateux et à la mutilation de l'armature.

trophie cache une évidente fragilité. Les cartilages traduisent leur altération par leurs réactions tinctoriales spéciales et l'on peut voir à côté de cartilages hypertrophiés, d'autres, de petite dimension, en voie d'atrophie et de disparition. L'élargissement des canaux excréteurs des glandes bronchiques permet d'entrevoir déjà un mécanisme de bronchectasie : ils agrandissent la lumière du canal aérien, créent des points faibles dans sa paroi ; il est possible qu'ultérieurement lumières bronchique et glandulaire se confondent, formant ainsi comme le déploiement d'une bourse dont on relâcherait les cordons. Les fibres musculaires sont souvent dissociées ; les fibres collagènes et élastiques, si elles sont plus denses et plus nombreuses, semblent s'orienter pour leur propre compte, en dehors de l'architecture générale de l'appareil bronchique. Il est bien certain que les nodules fibreux, élastiques et myomateux anarchiques que l'on rencontre autour de l'armature bronchique ne sauraient en rien la renforcer. Le parallèle s'impose encore avec des exemples analogues de fragilité dans l'hypertrophie : les canaux biliaires dans les îlots scléreux du foie vasculaire ne sont-ils pas dilatés. Ces bronchectasies développées sur des bronches dont l'appareil musculaire et élastique est hypertrophié, transformation surprenante, correspondent à ce que LETULLE a décrit sous le nom de « bronchectasie paradoxale », et M. FAVRE a écrit à ce sujet : « D'ailleurs la valeur de ces formations élastiques ou musculaires en tant qu'éléments de soutien est très discutable ; leur répartition est irrégulière ; elles manquent totalement en

certaines points alors qu'ailleurs elles sont très développées. Ce ne sont pas toujours des vestiges ou de simples hyperplasies de l'armature normale de la bronche, mais le plus souvent des néoformations conjonctives en tissu inflammatoire. Malgré ces constatations histologiques au premier abord surprenantes, ce sont donc bien là des lésions mutilantes. » Il est donc fort probable que les pachybronchites évoluent vers la bronchectasie. Nos observations ne nous permettent pas d'en apporter la preuve en raison de la brièveté de l'évolution. S'il est vraisemblable qu'une pachybronchite puisse se compliquer d'une bronchectasie authentique, ces deux affections n'en constituent pas moins, au point de vue histologique et clinique, des états morbides différents. On ne saurait limiter les pachybronchites uniquement à des états précurseurs des dilatations bronchiques. Elles nous semblent mériter une place à part dans le cadre des bronchopathies.

CHAPITRE VII

Déductions thérapeutiques

Nous n'apportons, certes, aucune idée nouvelle dans le domaine thérapeutique. Nous nous bornerons à quelques considérations générales. Les faits que nous avons relatés ne constituent qu'un exemple de plus de l'importance du traitement de la syphilis congénitale en pathologie infantile. C'est là, évidemment, une notion courante, et de tous temps on a traité les lésions patentes de la vérole chez l'adulte et chez l'enfant. Mais si l'on jette un coup d'œil d'ensemble sur les travaux contemporains ayant trait aux syphilis viscérales, on est frappé par les progrès accomplis. En restant dans le domaine que nous nous sommes proposé d'explorer, on voit que l'attention est de plus en plus attirée vers les lésions *a minima*, les formes frustes, latentes ou larvées. Les anatomo-pathologistes, avec l'Ecole de TRIPIER, celle de LETULLE, de SERGENT, d'HUTINEL, s'emploient à démembrer et à clarifier les groupes pathologiques confus des scléroses viscérales et pulmonaires, pleurales et médiastinales. des bronchiques chroniques; leurs travaux sont riches de conséquences pratiques. De leur côté, les Pédiâtres insistent sur le dépistage de la syphilis con-

génitale dans toutes ses manifestations et nous citons pour exemple l'intérêt considérable des notions apportées par M. PÉHU en radiologie osseuse. La Conférence de la syphilis héréditaire, tenue en 1925, a envisagé la question sous les angles du diagnostic, de la thérapeutique et de la prévention. De la discussion il résulte que la syphilis congénitale doit être traitée aussitôt reconnue et pendant de longues années; il en ressort également l'idée de la nécessité d'un traitement intensif des procréateurs. Il est évident que l'on a moins de prise, par exemple, sur des scléroses bronchectasiques étendues, constituées, que sur des lésions jeunes et au début de leur activité. Les bronchectasies du grand enfant ont déjà une évolution moins sévère que celles de l'adulte. Encore plus peut-on tenter d'enrayer la marche de ces inflammations discrètes de l'arbre bronchique du tout jeune enfant. On nous dira, certes, qu'un grand nombre de nos malades ont été traités sans résultat appréciable, puisque nous avons 10 autopsies sur 14 cas : cela démontre une fois de plus la grande fragilité des petits hérédo-syphilitiques, et que ces inflammations et ces scléroses, si discrètes qu'elles soient et ne présentant pas les grandes cavités de la bronchectasie, comportent un pronostic sévère. Comme toutes les altérations à tendance fibreuse de la vérole, à sa période tertiaire, elles sont capables de se stabiliser, mais elles ne régressent pas; elles laissent, en quelque sorte, cette « cicatrice » qui met le sujet dans un état de moindre résistance vis-à-vis des infections secondaires accidentelles, et ceci au prorata des déterminations viscérales concomi-

tantes du tréponème. Malgré cette expérience souvent décevante, il faut penser, avec BÉRIEL, que « quelles que soient les incertitudes du succès avec la thérapeutique spécifique, celle-ci constitue cependant une base fondamentale du traitement et devra obligatoirement être appliquée » et, plus loin, le même auteur incite à « l'essayer en présence de phénomènes pulmonaires quels qu'ils soient, chez des syphilitiques avérés. »

Sans entrer dans le détail des différentes conduites de traitement qui, au demeurant, ne sont faites que de cas d'espèce, nous essaierons de résumer les idées actuelles des auteurs sur ce sujet, en nous inspirant largement d'un article récent de M. CATHALA sur la syphilis héréditaire larvée, où l'on trouvera une très belle étude critique de la valeur des symptômes.

1° LE TRAITEMENT PEUT ÊTRE INSTITUÉ EN CONNAISSANCE DE CAUSE, lorsqu'il existe en dehors du poumon au moins un signe patent de syphilis. Chez certains de nos malades, porteurs de lésions du squelette telles que ostéochondrite, pseudo-paralysie de PARROT, périostite, ou de lésions nasales, d'une roséole avec rhagades, ou d'une hépato-spléno-mégalie importante, l'hésitation n'était pas possible.

2° LES INDICATIONS ET LA VALEUR DIAGNOSTIQUE DU TRAITEMENT D'ÉPREUVE, lorsqu'il n'existe pas de signe clinique patent, sont plus discutées et ont donné lieu à des opinions divergentes. On sait que les obstétriciens entreprennent fréquemment un traitement chez

les nouveau-nés qui se développent mal, même en l'absence de tout symptôme de certitude. Les résultats sont souvent excellents mais cela ne fait pas la preuve absolue de la syphilis : de nombreux facteurs peuvent intervenir, en particulier ce que l'on pourrait dénommer « la non spécificité des traitements dits spécifiques » sur laquelle insiste M. GATÉ. Il semble qu'on puisse tenir compte avec plus de chances, des antécédents familiaux et obstétricaux : c'est sur leur existence, chez quelques-uns de nos sujets, que l'on a entrepris les frictions ou le sulfarsénol. Enfin, une réaction de WASSERMANN positive doit pousser à l'action thérapeutique, mais une réponse négative n'élimine pas l'étiologie spécifique ; elle l'est malheureusement très souvent dans les syphilis congénitales tardives. On est donc autorisé, dans ces cas, à présumer de l'origine spécifique des troubles observés, mais ce soupçon ne sera confirmé par l'épreuve thérapeutique que si son résultat est « rapide et décisif ». (PÉHU.)

3° RÉALISATION PRATIQUE DU TRAITEMENT. — Quelque soient les raisons qui auront conduit à son application, il devra être poursuivi avec persévérance et très longtemps. Certains de nos malades ont été soignés pendant de nombreux mois. On dispose pour cela d'un arsenal thérapeutique riche qui permet les traitements combinés. Nous ne ferons que citer les produits les plus employés.

a) *Le mercure* constitue un médicament appréciable ; les frictions, méthode simple et commode, sont encore efficaces dans la première enfance, et ceci d'au-

tant plus que le sujet est plus jeune. On les fait habituellement avec l'onguent napolitain, au rythme d'une semaine sur trois. Parmi les autres modes d'administration du mercure, on dispose encore du biiodure et du cyanure en injections transcutanées, et des suppositoires; la voie gastrique est également utilisée et l'on s'adresse alors en général à la solution de lactate de mercure au millième.

b) *Les sels bismuthiques* constituent une méthode pratique et active également (NOBÉCOURT, NADAL), par séries d'injections intra-musculaires de 10 jours avec repos égal. On se sert en général de l'hydroxyde de bismuth (PÉHU).

c) *Les arsenicaux*. C'est le médicament qu'il faut employer dans les cas de syphilis caractérisées par un maximum de symptômes, de syphilis dites « majeures ». On utilise autant que possible la voie intra-veineuse pour injecter le néosalvarsan, sous les formes nombreuses où il est présenté actuellement.

d) *Les iodures*. Nous n'en parlons que pour les éliminer; ils sont à peu près exclus de la thérapeutique de la syphilis congénitale. Ils agissent mal sur ces lésions récentes, en même temps inflammatoires et scléreuses, et comportent des dangers chez l'enfant: risques d'œdème glottique et pulmonaire.

En résumé, ces différentes méthodes fournissent une gamme étendue de combinaisons. En général les arsenicaux constituent le médicament de choix du traitement d'attaque, dans les formes où il existe des

lésions viscérales patentées. Le mercure et le bismuth sont plutôt les médicaments de la syphilis dégradée ou atténuée, à type mineur, et ils permettent de prolonger l'action thérapeutique en la variant. De toute façon, il est indispensable que le traitement, commencé le plus tôt possible, soit continué jusqu'à l'âge de 4 ans. Ses modalités seront calquées sur l'évolution clinique et l'apparition ou la disparition des symptômes, qui devra être l'objet d'une surveillance régulière et d'une observation minutieuse.

4° LE TRAITEMENT GÉNÉRAL ne doit pas être perdu de vue. On aura parfois à combattre l'état hypotrophique ou le rachitisme précoce, qui peuvent coexister avec la syphilis congénitale. Une diététique appropriée, l'opothérapie, le grand air et le traitement héliomarin, peuvent avoir leurs indications pour étayer l'action des médicaments spécifiques.

5° LE TRAITEMENT PROPHYLACTIQUE est de toute nécessité, et c'est dans ce domaine que l'on peut agir avec le plus de chances de succès. On sait, depuis les travaux de HOCHSINGER, de PÉHU, que les ostéopathies apparaissent chez le fœtus vers le 5^e mois. Ce n'est donc guère que *in-utéro* que l'on a la possibilité de s'attaquer à des lésions véritablement jeunes. Les différentes organisations créées dans ce but (1) s'y emploient depuis plusieurs années et, comme le fait remarquer M. PÉHU, les formes majeures de la syphi-

(1) Consultations prénatales, vénériennes et pédiatriques, Service Social.

lis congénitale deviennent de plus en plus rares. C'est là un résultat tangible de l'activité de ces organisations, et l'on peut répéter ce que BERTIN exprimait déjà en 1810 : « En traitant les femmes enceintes, on guérit souvent la mère et l'enfant tout à la fois. »

Conclusions

I. — D'une part, CHEZ LE FŒTUS ET LE NOUVEAU-NÉ, la localisation broncho-pulmonaire de la syphilis congénitale est représentée par *la pneumonie blanche*, type VIRCHOW, ou par des gommes plus ou moins abondantes. Le plus souvent, ces lésions sont étendues, intenses. Elles ne permettent pas une survie longue.

D'autre part, AU COURS DE LA SECONDE ENFANCE, apparaissent des signes cardinaux, physiques et fonctionnels, permettant d'établir le diagnostic de *dilatation bronchique-maladie*. Cette variété est assez fréquemment observée en clinique.

II. — Par contre, DANS LA PREMIÈRE ENFANCE, la localisation de la syphilis congénitale sur l'appareil respiratoire est en général considérée comme rare. Or, en 11 années, dans un même service hospitalier de pédiatrie, nous avons pu relever 14 cas de petits malades chez qui l'observation clinique ou l'examen anatomique ont permis d'affirmer l'existence d'une pneumopathie, laquelle ne ressortit ni à la pneumonie blanche, ni à la dilatation bronchique constituée, classique.

Les lésions qui caractérisent cette variété sont surtout :

a) *Sclérose développée autour des pédicules broncho-vasculaires*, correspondant en tous points à ce que le Professeur Maurice FAVRE a décrit sous le nom de *Pachybronchite de cause syphilitique*.

b) *Sclérose interlobulaire et sous-pleurale*.

c) *Pneumonie interstitielle et néoformations alvéolaires à épithélium cubique*.

De fait, dans cette variété de syphilis broncho-pulmonaire, il s'agit de lésions compatibles avec une survie prolongée.

III. — On peut en nosographie lui assigner une place définie. ELLE REPRÉSENTE LA PREMIÈRE ÉTAPE DE LA DILATATION BRONCHIQUE-MALADIE.

La syphilis congénitale provoque une mutilation lente de la charpente bronchique et la formation de cavités devenant le siège d'infections secondaires. C'est dans une deuxième étape qu'apparaissent ses manifestations cliniques bien connues.

Mais cet aboutissant est constaté dans la deuxième enfance, après une période longue de latence. La lésion n'est le plus souvent découverte qu'à l'autopsie.

Vu :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	PAVIOT.
JEAN LEPINE.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 5 Décembre 1933.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.
A. LIRONDELLE.

Bibliographie

- ANDREAE (E.). — Anatomische Untersuchungen über die Lungenaffectionen syphilitischer Kinder. *Thèse Würzburg* (1876).
- APERT. — Syphilis pulmonaire chez une fillette de 13 ans. *Bull. Soc. Pédiatrie de Paris*, 18 avril 1905.
- APERT. — Cavité de la base gauche chez une hérédo-syphilitique. *Bull. Soc. Pédiatrie de Paris*, 17 mars 1908.
- APERT, GIRARD et MICHEL. — Syphilis pulmonaire chez une enfant de 3 ans. *Soc. Anat. de Paris*, 29 nov. 1919.
- APERT. — Dilatations bronchiolo-alvéolaires bilatérales disséminées d'origine hérédo-syphilitique. *Bull. Soc. Pédiatrie de Paris*, mars 1929.
- APERT, GIRARD et M^{lle} RAPPOPORT. — Dilatations bronchiolo-alvéolaires hérédo-syphilitiques. *Soc. de Pédiatrie de Paris*, 19 mars 1929.
- ARMAND-DELILLE et M^{lle} DELEVAY. — Formes cliniques de la dilatation bronchique chez l'enfant. *Pratique Méd. Franç.*, fév. 1931.
- ARRILAGA. — Sclérose de l'artère pulmonaire secondaire à certains états pulmonaires chroniques. *Arch. mal. Cœur*, 1913.
- ARRILAGA. — Sclérose des artères pulmonaires. *Bull. et Mém. Soc. Méd. de Paris*, 7 mars 1924.
- BALZER et GRANDHOMME. — Contribution à l'étude de la broncho-pneumonie syphilitique du fœtus et du nouveau-né. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1897 (p. 497).
- BARD. — Les dilatations idiopathiques des organes tubulés ou cavitaires. *Journal de Médecine de Lyon*, 1922, p. 193.

- BENDA. — La bronchite chronique syphilitique. *Thèse Paris* 1927.
- BENDA. — Etude anatomo-clinique des scléroses syphilitiques péri-bronchiques. Bronchite chronique syphilitique. *Arch. Médico-chir. de l'app. respir.*, 1928, n° 4.
- BERIEL. — La syphilis du poumon. *Paris*, 1906. (1 vol. de 346 pages, Steinheil, éditeur).
- BEZANÇON et DE JONG. — Dilatation des bronches. In *traité Roger, Vidal et Teissier*, 1926.
- BONNAMOUR (S.) et DOUBROW (S.). — Etude anatomo-pathologique de deux poumons comprimés par le pneumothorax artificiel. *Lyon Médical*, 27 décembre 1925.
- CADE et JAMBON. — Sur les lésions broncho-pulmonaires de la syphilis tertiaire. *Arch. de Méd. exp. et d'Anat. path.*, novembre 1925.
- CAMAUER. — Conferencias de Clinica Medica del Prof. Mariano Castex. *Buenos-Aires*, 1928. (Las Ciencias, éditeur).
- CANELLI. — Sifilide polmonare congenita. *La Pediatria*, 1919, fasc. I, vol. 27.
- CASTEX et ROMANO. — Les bronchopathies dans l'hérédosyphilis tardive. (En langue espagnole). *Prensa Medica Argentina*, 10 mars 1919.
- CASTEX. — La syphilis héréditaire (*Buenos-Aires*, 1920).
- CATHALA. — La syphilis héréditaire larvée. *Paris Médical*, 28 octobre 1933.
- CELLINA et MACCHI. — Contributo anatomo-clinico alla conoscenza della sifilide polmonare congenita tardiva. *La Pediatria*, 15 octobre et 15 nov., 1932.
- COMBY (J.). — Kystes aériens du poumon. *Arch. Méd. enfants*, janvier 1932.
- CORNIL (V.). — La syphilis. 1879, p. 424.
- CORNIL (L.) et MOSINGER. — Considérations générales sur les processus de sclérose. Essai de classification histogénétique. *Annales d'Anat. path.*, octobre 1929, p. 951.

- DALSACE. — De l'étiologie des bronchites chroniques avec sclérose pulmonaire. *Thèse, Paris*, 1919.
- DEBRE (R.) et Mlle BLINDER. — Note clinique sur un volumineux kyste broncho-pulmonaire chez un enfant de 15 ans. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1932, n° 19.
- DEPAUL. — Mémoire sur une manifestation de la syphilis congénitale consistant dans une altération spéciale des poumons, pour servir à l'histoire de la syphilis de la vie intra-utérine. *Mémoires de l'Académie impériale de Médecine* 1853, t. XVII, p. 503-521.
- DIEULAFOY (G.). — Etude sur la médiastinite syphilitique. *Presse Médicale*, 30 novembre 1910, p. 897.
- DUKEN (J.). — Klinische und experimentelle Studien zur Pathogenese und Diagnostik der Bronchiektasie im Kindesalter. *Zeitschrift f. Kinderheilkunde*, Berlin, 1927.
- DUKEN (J.) und RUNHILT VON DEN STEINEN. — Das Krankheitsbild der Bronchiektasie im Kindesalter. *Ergebnisse der Inneren Medizin und Kinderheilkunde*, Berlin, 1928.
- DUTSCH. — Pericholangitis gummosa und Pneumonia syphilitica bei einen fast zweijährigen Kinde. *Virchow's Archiv*. 1915, Bd 219, p. 207.
- FAVRE (Maurice). — Notes histologiques sur quelques particularités des scléroses pulmonaires syphilitiques. *Revue de Médecine*, 1911, p. 264.
- FAVRE (Maurice) et SAVY. — Pneumonie chronique syphilitique à type histologique d'épithélioma. Pseudo-épithélioma. *Arch. de Méd. exp. et d'Anat. path.*, 1913.
- FAVRE (Maurice). — Sur le développement anormal des fibres musculaires lisses dans les foyers d'inflammation syphilitique. *Compte-rendu de la Société Biologique de Lyon*, déc. 1924, t. XLI, p. 1420.
- FAVRE (Maurice). — La pachybronchite. *Lyon Médical*, 13 déc. 1925.

- FAVRE (Maurice) et CONTAMIN (N.). — La syphilis pulmonaire granulique. Formes anatomiques et cliniques. Syphilis et tuberculose pulmonaires aigües. *Lyon Médical*, 29 juillet 1928.
- FAVRE (Maurice) et DECHAUME (J.). — Adénome ou inflammation chronique. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 décembre 1928.
- FAVRE (Maurice) et DECHAUME (J.). — L'hypergénèse nerveuse dans l'inflammation chronique. *Bull. d'Histol. appliquée*, février 1932, t. IX, n° 2, p. 33
- FAVRE (Maurice) PEHU (M.) et BERTOYE (P.). — Sur un cas de pachybronchite observé chez une enfant de 3 ans. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 décembre 1932.
- FLORAND, FLURIN et FRANÇOIS. — Les bronchites chroniques (Paris, 1913).
- FLURIN. — Les bronchites chroniques et leur traitement. *Thèse, Paris*, 1910.
- GATÉ et GARDÈRE (H.). — La syphilis pulmonaire à forme de cortico-pleurite. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 15 juillet 1927.
- GATÉ, DECHAUME (J.) et GARDÈRE (H.). — Un cas de gomes miliaires syphilitiques ayant réalisé le tableau clinique de la granulie. *Lyon Médical*, 1929, p. 235.
- GATÉ, DECHAUME (J.) et GARDÈRE (H.). — La granulie syphilitique du poumon. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 octobre 1929.
- GAUTHIER. — Contribution à l'étude des formes larvées de la dilatation des bronches chez l'adulte. *Thèse Lyon*, 1925.
- GREENFIELD. — Un cas de pneumonie syphilitique avec sclérose chez une petite fille de 1 an. *Transact. of the path. Society*, 1876.
- GUYON. — Constatations anatomo-pathologiques chez les tuberculeux pulmonaires traités par le pneumothorax artificiel. *Thèse, Lyon*, 1929.

- HELLER. — Die Lungenerkrankung bei angeborener Syphilis. *Deutsch. Archiv. f. Klin. Méd.*, 1887.
- HERXHEIMER. — Die pathologische Anatomie der angeborenen Syphilis. Allgemeine Gesichtspunkte in Verhandlungen der deutschen Pathologischen Gesellschaft, 3^e Tagung. (*Gehalten in Wiesbaden*, 1921 april 1928).
- HOCHSINGER (C.). — Studien über hereditäre Syphilis, 1898.
- HUGUENIN, FOULON et ALBOT. — Les difficultés du diagnostic des scléroses pulmonaires tuberculeuses et syphilitiques. *Annales d'Anat. path.* 1930, p. 108.
- HUGUENIN et ALBOT. — Sclérose nodulaire du poumon. *Annales d'Anat. path.*, mars 1930, p. 369.
- HUMBERT. — De la cyanose dans les maladies congénitales du poumon. *Thèse, Genève*, 1903.
- HUTINEL (Victor). — La dilatation des bronches chez les enfants. *Pédiatrie pratique*, 1^{er} mai 1905.
- HUTINEL (Victor). — Les petites dilatactions des bronches chez les enfants. *Presse Méd.*, 1911, p. 121.
- HUTINEL (Victor). — Sclérose de l'appareil respiratoire et syphilis héréditaire. *Bull. Méd.*, 21 mars 1918.
- HUTINEL (Victor). — Le terrain hérédo-syphilitique. (*Mas-son, édit.*, 1926, 1 vol. de 455 pages.)
- HUTINEL (Jean). — Contribution à l'étude anatomique et clinique de la dilatation des bronches. *Thèse, Paris*, 1922.
- IACCHIA (Paolo). — Bronchiectasie, Con Speciale riguardo ai rilievi in giovani, *Bologne*, 1931 (*L. Capelli, editore*).
- JAUME. — La cellule pulmonaire. Son histo-physiologie normale et pathologique. *Thèse, Lyon*, 1924.
- JONG (de) et LESTOCQUOY. — Broncho-pneumonie chronique chez un nourrisson hérédo-syphilitique. *Presse Méd.*, 20 février 1926.
- JONG (de). — La syphilis broncho-pulmonaire. Etat actuel de nos connaissances anatomo-pathologiques. *Journal d'Anat. path.*, 1926, p. 193.

- JONG (de). — La syphilis pulmonaire. *Annales des Laboratoires Clin.*, janvier-février 1927.
- LAGUNA-SERRANO (C.). — La dilatacion bronquial en la infancia. Estudio radiologico con medios de contraste. *Medicina latina*, oct. 1932. (En langue espagnole).
- LANDOUZY. — Associations morbides. Syphilis et tuberculose. Terrain et graine. *Congrès pour l'étude de la tuberculose*, 1891.
- LAUBRY et THOMAS (M.). — Artérite pulmonaire chez les syphilitiques. Formes anatomo-cliniques. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 20 janvier 1927, p. 9.
- LANGE (Cornelia de). — Angeborene Zystenlunge und agenetische Bronchiektasie. *Acta Paediatrica*, 1927, vol. VI, fasc. 3-4.
- LETULLE (M.). — Traité d'Anatomie pathologique, 1897.
- LETULLE (M.). — Bronchectasie paradoxale avec hypergénèse extrême du tissu élastique. *Soc. Anatomique*, 22 octobre 1909.
- LETULLE (M.). — Scléroses systématisées du poumon. *Soc. Anatomique*, 1923.
- LETULLE (M.). — Le Poumon, Paris 1924. (Maloine, éditeur), p. 378.
- LETULLE (M.). — L'armature élastique des bronches cartilagineuses à l'état normal et pathologique. *Soc. Anatomique*, juillet 1924.
- LETULLE (M.) et DALSACE. — Les formes latentes de la syphilis pulmonaire. *Presse Méd.*, 27 mars 1926.
- LETULLE (M.) et DALSACE. — Trois formes larvées de la syphilis pulmonaire. *Annales de Dermatologie*, mars 1927, p. 129.
- MARFAN (A. B.). — La syphilis du poumon. *Gazette des Hôp.*, 9 janvier 1892, n° 4, p. 29.
- MARFAN (A. B.). — Article: dilatation des bronches. *In traité Bouchard et Brissaud*, 1901, t. IV.
- MASSIA. — Le poumon syphilitique. Contribution à l'étude de la syphilis pulmonaire de l'adulte. *Thèse, Lyon*, 1910-1911.

- MICHEL (Paul-Jean). — Etude histologique de l'hépatite scléro-gommeuse. *Thèse, Lyon*, 1930-31.
- MILHIT. — Dilatations bronchiques et hérédosyphilis chez l'enfant. *Arch. de Méd. des enfants*, 1914, p. 105.
- MOLLIÈRE (Daniel). — Observations de syphilis congénitale. *Annales de Dermato*, 1870, t. II.
- NADAL. — Scléroses pleuro-pulmonaires et médiastinales de l'enfant et hérédosyphilis. L'association de la tuberculose et de la syphilis. *Thèse, Paris*, 1919.
- NAVARRO et BERETERVIDE. — Sífilis del aparato respiratorio en los niños. *Buenos-Aires*, 1928. (En langue espagnole.)
- NOBECOURT (P.). — Les dilatations des bronches dans la grande enfance. *La Médecine*, août 1929.
- NOLEN (J.). — Les étapes anatomiques de la syphilis broncho-pulmonaire dans l'enfance. *Thèse, Lyon*, 1929.
- PARROT (J.). — Syphilis héréditaire. Anatomie pathologique. Lésions des organes respiratoires et du thymus. *Progrès Méd.*, 24 août 1878, n° 34, p. 633.
- PAVIOT (J.). — Les maladies à cyanose. *Journal de Méd. de Lyon*, 20 janvier 1930.
- PAVIOT (J.), BARRAL (Ph.) et GUICHARD (A.). — Maladie bleue tardive et pneumopathies syphilitiques. *Arch. Méd. chir. de l'app. resp.* 1933, t. VIII, n° 1.
- PEHU (M.). — Le traitement de la syphilis héréditaire dans la première enfance. *Rapport présenté à la Conférence de la syphilis héréditaire*, 5 octobre 1925. (Editions médicales, Paris).
- PEHU et MALARTRE. — Sur les étapes anatomiques de la syphilis broncho-pulmonaire dans l'enfance. *Lyon-Médical*, 11 sept. 1927.
- PERCHE (E.). — L'infiltration spléno-pneumonique tuberculeuse dans l'enfance. *Thèse, Lyon*, 1933.
- PILTZ. — Beitrag zur Kenntnis der Bronchiektasie im Kindesalter. *Monatsschrift f. Kinderheilkunde*. Janv., 1922, Bd XXII, Heft 4, p. 551.

- PREBIL (Mlle M.). — Contributo anatomo-clinico allo studio della sifilide polmonare congenita nei neonati. *La Pediatria*, 1931, vol. XXXIX.
- RIBADEAU-DUMAS, MEYER (J.), DEBRAY et Mlle TISSERAND. — L'infection pulmonaire de l'enfant en bas âge. *Revue franç. de Pédiatrie*, 1926, t. II, n° 2, p. 125.
- RIBADEAU-DUMAS, CHABRUN et Mlle WOLF. — Les artérites pulmonaires multiples du nourrisson et leurs conséquences. *Revue franç. de Péd.*, 1926, t. IV, n° 1, p. 77.
- RIBADEAU-DUMAS et RAULT. — Kystes aériens des poumons. *Paris Médical*, 5 nov. 1932.
- ROMAND-MONNIER. — Les granulies syphilitiques et les poussées aigües cyanosantes de la syphilis pulmonaire. *Thèse, Lyon*, 1931.
- ROQUE (G.). — La dilatation des bronches. *Journal de Médecine de Lyon*, 1923, p. 217.
- ROUBIER et DOUBROW. — Etude histo-pathologique du mode d'action du pneumothorax artificiel dans la tuberculose pulmonaire. *Revue de la tuberculose* 1929, p. 463.
- ROUBIER, DOUBROW et TREPPOZ. — Sur la signification pathologique probable des muscles lisses aberrants dans le poumon. *Annales d'Anat. path.*, 1929, p. 698.
- ROUFFIGNAC. — Contribution à l'étude de la syphilis pulmonaire chez le nouveau-né. *Thèse, Paris*, 1920.
- ROUSSY, LEROUX et OBERLING. — Précis d'Anatomie-Pathologique. (Masson, 1933).
- SCHNEIDER (Paul). — Ueber die Organveränderungen bei der angeborenen Frühsyphilis. *Verhandlungen der deutschen pathologischen Gesellschaft*. (Gehalten in Wiesbaden vom, 19-21 april 1928)
- SERGEANT (E.). — Syphilis et tuberculose. *Arch. Gén. de Méd.*, 1905.

- SERGENT (E.). — Les pleurésies des syphilitiques. *Journal de Médecine de Paris*, 10 mars 1913.
- SERGENT (E.) et BENDA. — Les formes bronchiques de la syphilis tertiaire. *Arch. de Méd.*, 1^{er} mars 1927, p. 262.
- SZONTAGH. — Fall von weisser syphilitischer Pneumonie bei einen 5 1/2 jähr. Knaben. *Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, 1888.
- THOMAS (M.). — Contribution à l'étude des affections acquises de l'artère pulmonaire. *Thèse, Paris*, 1927.
- TIXIER (Léon). — Les enfants syphilitiques (*Expansion scientifique française*, 1 vol. de 344 pages, Paris. 1931).
- TRIPPIER (R.). — Traité d'anatomie pathologique générale, 1904.
- VIRCHOW. — Zur Entwicklungsgeschichte des Krebses nebst Bemerkungen über Fettbildung im thierischen Körper und pathologische Resorption. *Arch. f. Path. anat. u. Physio.* 1847, I, p. 146.
- WAGNER. — Das Syphilom. *Arch. der Heilkunde* 1863, t. IV.
- WIESE (O.). — Die Bronchiektasien im Kindesalter. *Die Tuberkulose und ihre Grenzgebiete in Einzeldarstellungen*. (Berlin, 1927, Bd 2.)
- WINDHOLZ. — Über erworbene knotige Syphilis der Lunge. *Virchow's Archiv.*, 1929.

TABLE DES MATIÈRES

<i>Prolégomènes</i>	9
CHAPITRE PREMIER: Historique	15
CHAPITRE II : Observations	29
CHAPITRE III : Anatomie pathologique	67
§ I Considérations préliminaires	67
§ II Etude macroscopique.	69
§ III Etude histologique.	82
§ IV Les formes histologiques.	105
CHAPITRE IV : Etudes d'histogénèse et de mécanisme pathogénique.	109
CHAPITRE V : Manifestations cliniques et diagnostic des formes occultes	115
CHAPITRE VI : Relations des formes occultes ou laten- tes avec la pneumonie blanche et la dilatation bronchique constituée.	133
CHAPITRE VII : Déductions thérapeutiques	139
<i>Conclusions</i>	147
<i>Bibliographie</i>	149



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

00 00 IMPRIMEURS-ÉDITEURS 00 00

00 42, QUAI GAILLETON, 42 00

00 00 00 00 LYON 00 00 00 00



